

UNIVERSITÉ DE CAEN  
FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1974

N° 157

THÈSE  
pour le  
DOCTORAT en MÉDECINE  
(Diplôme d'Etat)

par

Alain MANSON

Né le 29 Août 1944, à BIOULE (82)

Présentée et soutenue publiquement

le ..... 30 MAI 1974 ..... 1974

**CHOLEPERITOINE PAR PERFORATION VESICULAIRE  
COMPLICATION D'UN PSEUDO KYSTE  
DU CHOLEDOQUE**

Président : M. PHELINE, Professeur



Université de CAEN

FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

|            |                                        |
|------------|----------------------------------------|
| MM. EVRARD | Clinique chirurgicale A                |
| FABRE      | Physiologie                            |
| FERNANDEZ  | Physique médicale                      |
| FOUCAULT   | Pathologie expérimentale               |
| GUIHARD    | Pédiatrie                              |
| LACROIX    | Clinique et pathologie chirurgicales B |
| LEMENAGER  | Clinique médicale A                    |
| LEVY       | Clinique obstétricale                  |
| LHIRONDEL  | Clinique médicale infantile            |
| MORIN      | Séméiologie médicale                   |
| OLIVIER    | Clinique médicale B                    |
| PHELINE    | Anatomie                               |
| POULAIN    | Médecine opératoire                    |
| ROUSSELOT  | Anatomie pathologique                  |
| SAVINI     | Pharmacologie                          |
| VALLA      | Médecine générale et thérapeutique     |
| VILLEY     | Clinique médicale C                    |

PROFESSEURS SANS CHAIRE

|                |                           |
|----------------|---------------------------|
| MM. DROSDOWSKY | Biochimie médicale        |
| IZARD          | Histologie et Embryologie |
| MOREL Claude   | Bactériologie, Virologie  |
| POILPRE        | Psychiatrie               |
| THERET         | Histologie et Embryologie |
| VENEZIA        | Pédiatrie-génétique       |

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

|              |                                                |
|--------------|------------------------------------------------|
| MM. ADAM     | Neuro-chirurgie                                |
| BAZIN        | Thérapeutique, réanimation médicale            |
| BEUVE-MERY   | Médecine interne                               |
| BEZARD       | Chirurgie générale                             |
| DAVERNE      | Electro-radiologie                             |
| Mle DENIZET  | Radiologie                                     |
| DESCHAMPS    | Dermatologie                                   |
| GAUBERTI     | Médecine préventive et santé publique, Hygiène |
| GIGNOUX      | Chirurgie générale                             |
| LECHEVALIER  | Neurologie                                     |
| LEYMARIE     | Biochimie médicale                             |
| LOYAU        | Rhumatologie                                   |
| MANDARD      | Anatomie pathologique                          |
| MOREL Pierre | Psychiatrie d'adultes                          |
| MOULIN       | Pharmacologie                                  |
| MULLER       | Gynécologie, obstétrique                       |
| QUESNEL      | Anesthésiologie                                |
| THOMAS       | Immunologie, Hématologie                       |
| ABBATUCCI    | Radiologie (Maître de conférences associé).    |



Université de CAEN

FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

|            |                                        |
|------------|----------------------------------------|
| MM. EVRARD | Clinique chirurgicale A                |
| FABRE      | Physiologie                            |
| FERNANDEZ  | Physique médicale                      |
| FOUCAULT   | Pathologie expérimentale               |
| GUIHARD    | Pédiatrie                              |
| LACROIX    | Clinique et pathologie chirurgicales B |
| LEMENAGER  | Clinique médicale A                    |
| LEVY       | Clinique obstétricale                  |
| LHIRONDEL  | Clinique médicale infantile            |
| MORIN      | Séméiologie médicale                   |
| OLIVIER    | Clinique médicale B                    |
| PHELINE    | Anatomie                               |
| POULAIN    | Médecine opératoire                    |
| ROUSSELOT  | Anatomie pathologique                  |
| SAVINI     | Pharmacologie                          |
| VALLA      | Médecine générale et thérapeutique     |
| VILLEY     | Clinique médicale C                    |

PROFESSEURS SANS CHAIRE

|                |                           |
|----------------|---------------------------|
| MM. DROSDOWSKY | Biochimie médicale        |
| IZARD          | Histologie et Embryologie |
| MOREL Claude   | Bactériologie, Virologie  |
| POILPRE        | Psychiatrie               |
| THERET         | Histologie et Embryologie |
| VENEZIA        | Pédiatrie-génétique       |

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

|              |                                                |
|--------------|------------------------------------------------|
| MM. ADAM     | Neuro-chirurgie                                |
| BAZIN        | Thérapeutique, réanimation médicale            |
| BEUVE-MERY   | Médecine interne                               |
| BEZARD       | Chirurgie générale                             |
| DAVERNE      | Electro-radiologie                             |
| Mle DENIZET  | Radiologie                                     |
| DESCHAMPS    | Dermatologie                                   |
| GAUBERTI     | Médecine préventive et santé publique, Hygiène |
| GIGNOUX      | Chirurgie générale                             |
| LECHEVALIER  | Neurologie                                     |
| LEYMARIE     | Biochimie médicale                             |
| LOYAU        | Rhumatologie                                   |
| MANDARD      | Anatomie pathologique                          |
| MOREL Pierre | Psychiatrie d'adultes                          |
| MOULIN       | Pharmacologie                                  |
| MULLER       | Gynécologie, obstétrique                       |
| QUESNEL      | Anesthésiologie                                |
| THOMAS       | Immunologie, Hématologie                       |
| ABBATUCCI    | Radiologie (Maître de conférences associé).    |



A MA FEMME

A MES FILS ANTOINE ET EDOUARD

avec toute mon affection



A MA TROIS

A MES TRES VALEURS ET EDWARD

avec toute mon affection



A MES PARENTS,

A MES BEAUX - PARENTS,

A MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A MRS. PARENTS.

A MRS. HEAVY - PARENTS.

A MA FAMILLE.

A MRS. AMIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PHELINE

qui nous a fait l'honneur de présider cette thèse.  
Nous avons apprécié sa cordiale disponibilité et  
ses conseils.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueux  
attachement.

## THE HISTORY OF THE

... of the ...  
... of the ...  
... of the ...  
... of the ...  
... of the ...

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE BEZARD

qui nous a fait l'honneur d'être membre du jury de cette thèse, et dont l'accueil bienveillant dans son Service a contribué à nous donner le sens des responsabilités.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre respectueuse reconnaissance.



A MONSIEUR LE DOCTEUR DELMAS

que nous remercions pour la disponibilité qu'il a  
manifestée à notre égard en toutes occasions et en  
particulier lors de la rédaction de cette thèse.  
Nous tenons à lui exprimer notre profonde sympathie.



A MONSIEUR LE PROFESSEUR OLIVIER

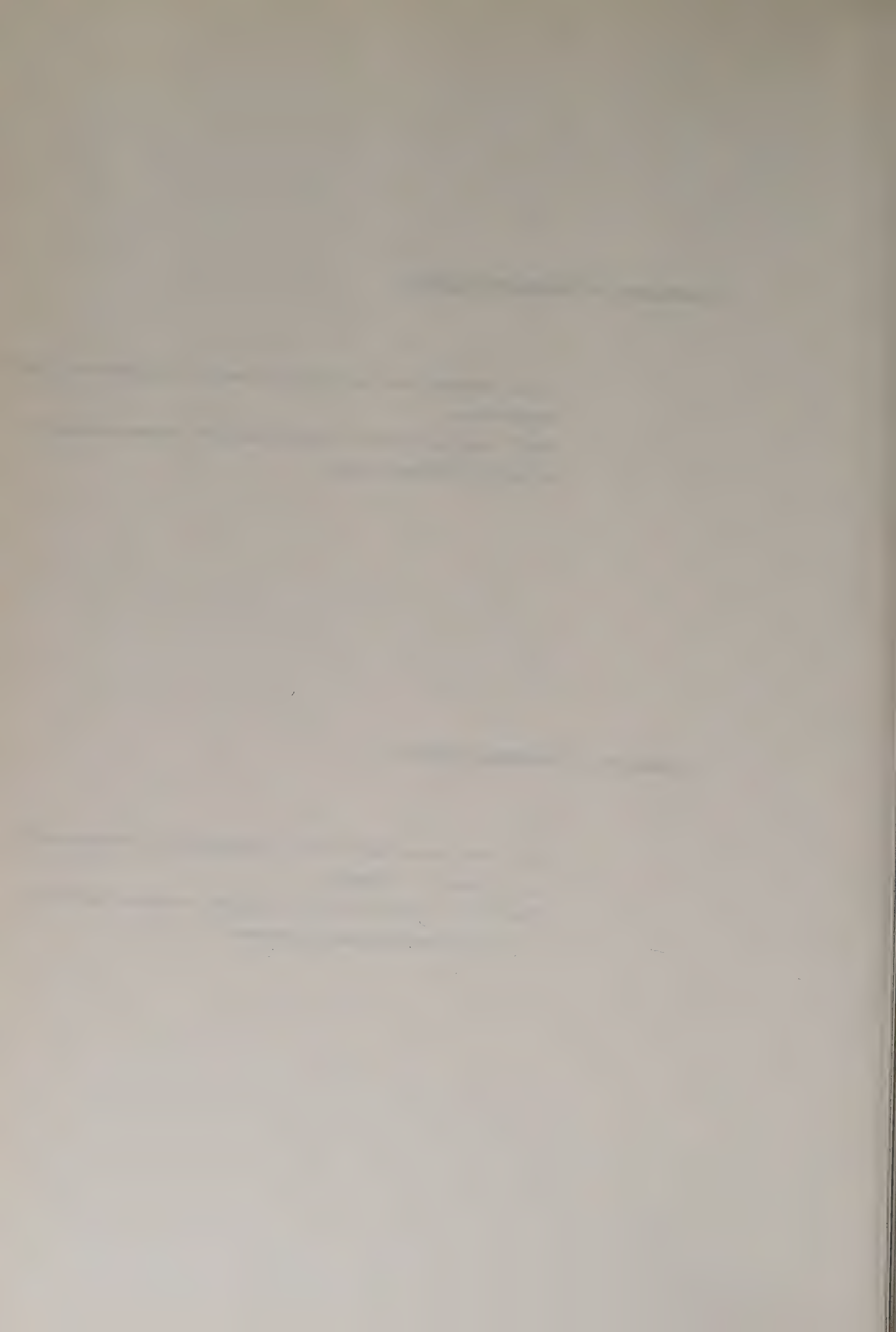
Notre passage dans son Service nous a été particulièrement profitable.

Qu'il veuille croire en notre sincère reconnaissance et en notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR FOUCAULT

Que nous remercions pour la richesse de l'enseignement qu'il nous a dispensé.

Qu'il soit assuré de notre sincère reconnaissance et de notre respectueux attachement.



A MONSIEUR LE PROFESSEUR POILPRE

Nous avons apprécié sa culture, son sens clinique et la rigueur de son raisonnement.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MORIN

Qu'il soit remercié d'avoir facilité notre initiation à la Neurologie.

Qu'il trouve ici l'expression de notre vive gratitude.



A MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUES L'HIRONDEL

Qui ne s'est pas contenté de nous faire profiter de sa grande expérience et nous a marqué par la gentillesse de son accueil et son souci de nous aider lorsque nous en avons le plus besoin.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BLONDEL

qui a bien voulu nous guider dans le monde de la psychiatrie et nous faire comprendre que le corps et l'esprit forment un tout.  
Qu'il veuille croire en notre profonde reconnaissance.



A MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLEY

qui s'est donné le mal de nous inculquer les principes de base d'une médecine honnête et rigoureuse, et a su, avec une ardeur communicative, nous faire partager son enthousiasme pour la clinique. Notre passage dans son Service nous a été des plus profitables, qu'il trouve ici l'expression de notre profonde admiration et de notre sincère reconnaissance.

THE HISTORY OF THE  
CITY OF BOSTON

FROM THE FIRST SETTLEMENT  
TO THE PRESENT TIME  
BY  
JOSEPH NEALE  
OF THE BOSTON BAR  
IN TWO VOLUMES  
VOL. I.  
BOSTON: PUBLISHED BY  
J. NEALE, 1825.

## P L A N

|                                               | <u>Pages</u> |
|-----------------------------------------------|--------------|
| INTRODUCTION                                  | 1            |
| HISTORIQUE                                    | 2            |
| OBSERVATION                                   | 5            |
| CHOLEPFRITOINE                                |              |
| - Définition - Fréquence - Age de survenue    | 11           |
| - Clinique                                    | 18           |
| - Etiopathogénie                              | 23           |
| - Anatomopathologie                           | 24           |
| - Traitement                                  | 29           |
| DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE |              |
| - Introduction - Références                   | 32           |
| - Anatomopathologie                           | 34           |
| - Pathogénie                                  | 43           |
| - Clinique                                    | 48           |
| - Explorations radiologiques                  | 53           |
| - Complications                               | 57           |
| - Traitement                                  | 63           |
| BIBLIOGRAPHIE                                 | 70           |

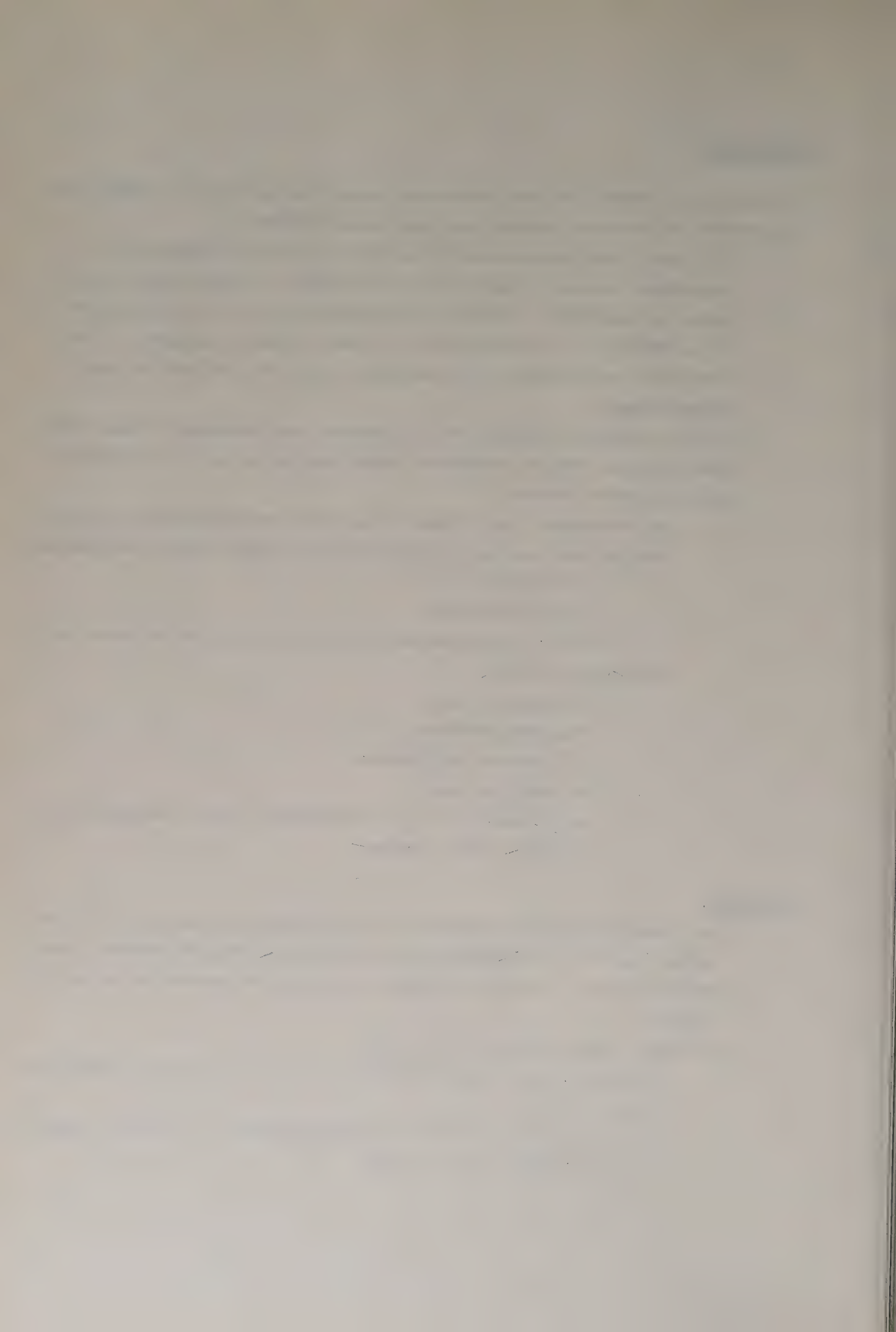


## INTRODUCTION

- La base de ce travail est une observation recueillie au C.H.U. de CAEN dans le service de chirurgie infantile du professeur PHELINE :
- Il s'agit d'une observation de dilatation kystique congénitale du cholédoque découverte lors d'une intervention en urgence pour péritonite. La laparotomie a montré un cholépéritoine du à une perforation de la vésicule et l'exploration de la voie biliaire principale a fait soupçonner un pseudokyste du cholédoque qui a été confirmé et traité secondairement.
- Après un rappel historique de la question nous étudierons l'observation.
- Nous pourrons ensuite confronter notre observation avec les données de la littérature récente :
  - En envisageant tout d'abord l'incidence des dilatations kystiques congénitales sur les cholépéritonites du jeune enfant, en précisant :
    - la clinique
    - l'anatomopathologie
    - et les étiologies des péritonites biliaires du jeune enfant
  - En étudiant ensuite :
    - la symptomatologie
    - l'anatomopathologie
    - les théories étiologiques
    - les complications
    - la thérapeutique de la dilatation kystique congénitale du cholédoque chez l'enfant;

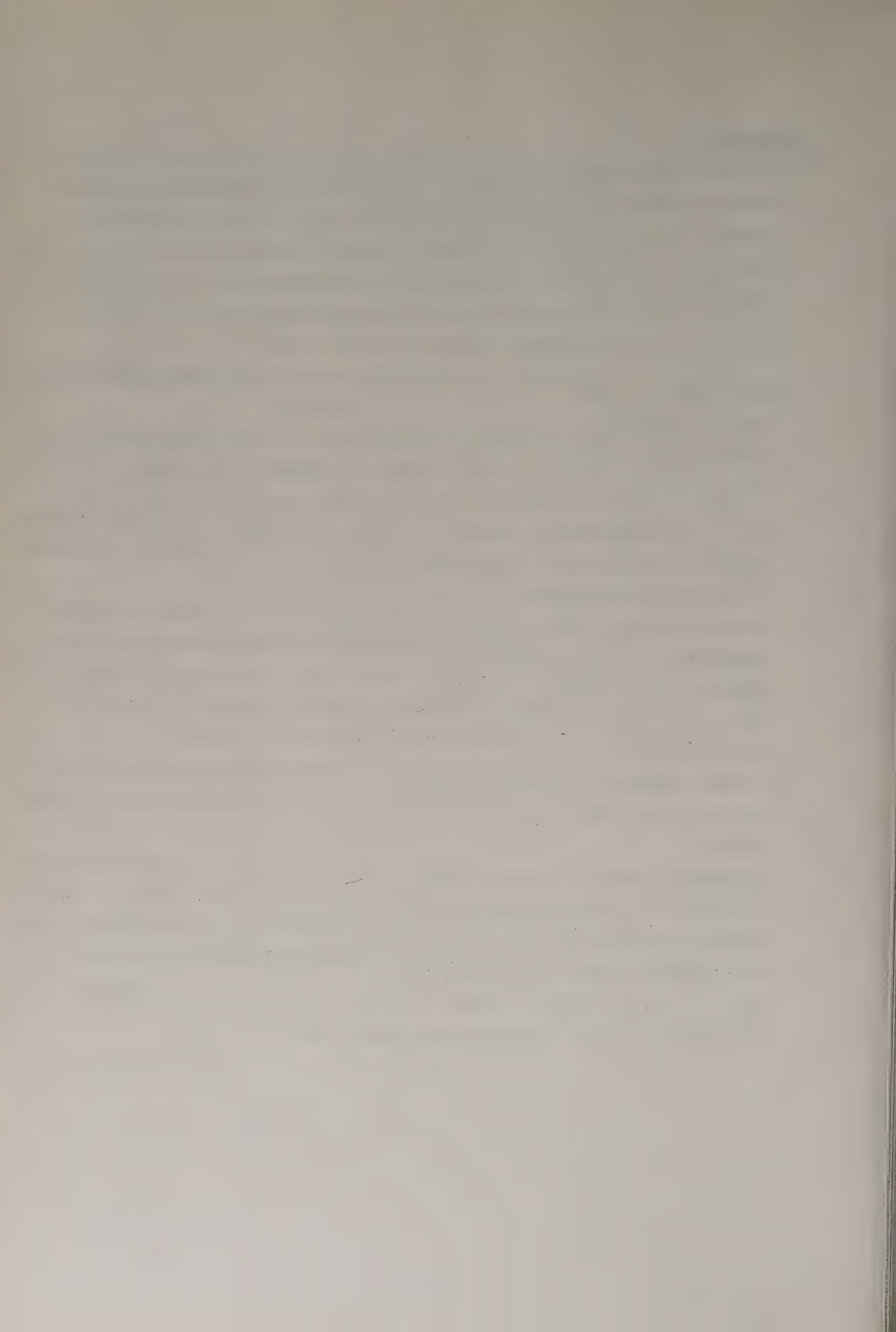
## DEFINITION

- La dilatation kystique congénitale du cholédoque est une affection caractérisée par "le développement sur le cholédoque d'une dilatation plus ou moins sphéroïde, pouvant atteindre des dimensions énormes et où la bile stagne".
- Il s'agit d'une affection très rare :
  - 9 cas en 16 ans d'après ALAGILLE (1) pour 128 enfants opérés entre 1952 et 1967.
  - 10 cas pour HAYS (51) sur 135.000 admissions au "Children Hospital" de LOS ANGELES de 1948 à 1968.

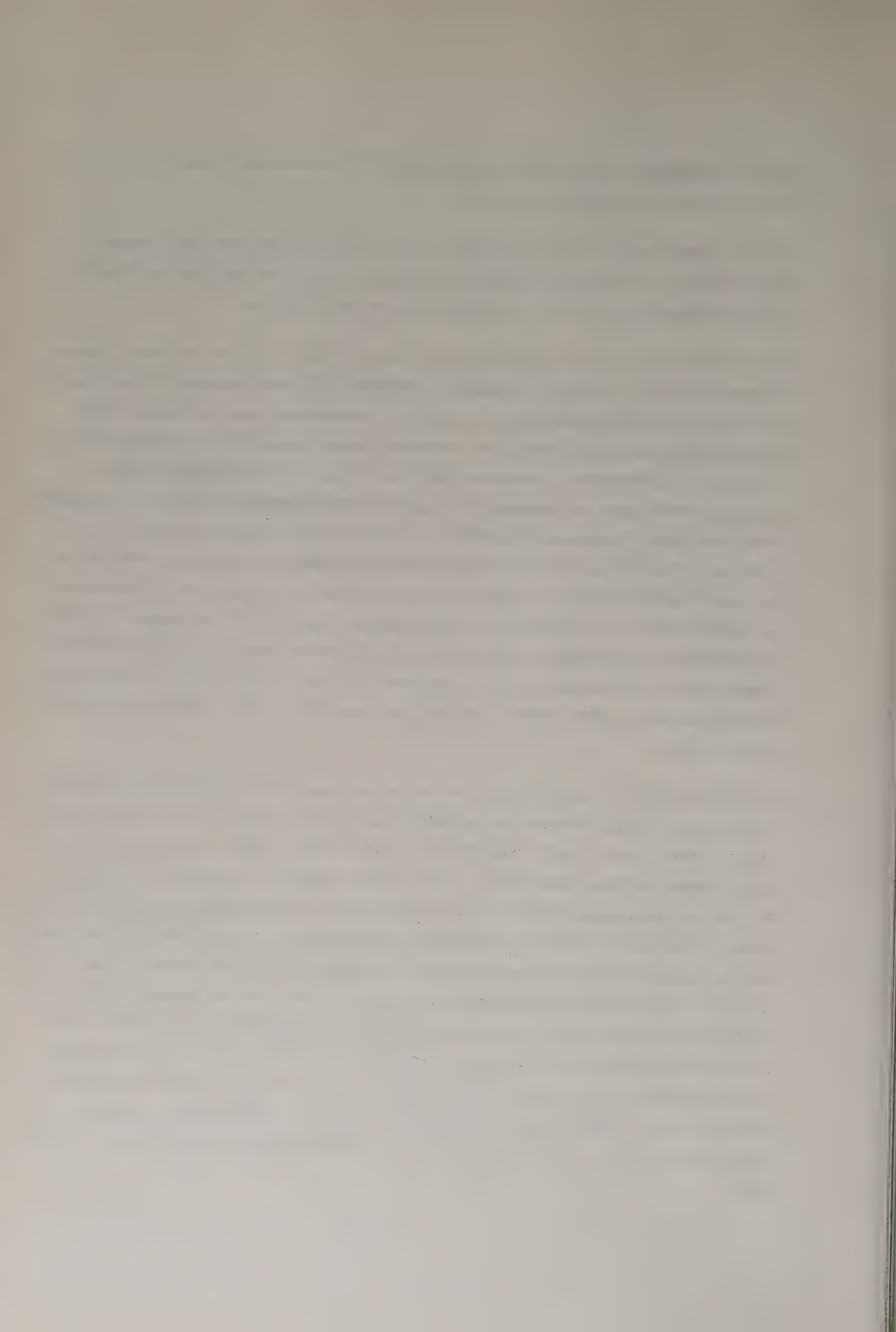


## HISTORIQUE

- La première observation certaine de dilatation kystique congénitale du cholédoque fut rapportée par DOUGLAS en 1852. Avant cette date deux autres observations étaient parfois citées dans la littérature : l'une de VATER (1723) dans sa *Dissertatio Inauguralis Médica*, l'autre de TODD (1818) dans les *Dublin Hospital Reports* souvent considérées comme les premiers cas de dilatation kystique congénitale du cholédoque, ces deux observations ont vu leur authenticité mise en doute par ALONSO - LEJ et col. (2) en 1959.
- Chez l'enfant la plus ancienne observation est sans doute celle d'OXLEY (1833) bien que l'âge exact du sujet ne soit pas mentionné. EDGEWORTH publia en 1895 le cas d'une fillette de 4 ans et demi dont la dilatation fut prise pour une vésicule biliaire distendue. Un drainage de la poche kystique fut fait, et l'enfant mourut une semaine plus tard. Ayant trouvé à l'autopsie un Cholédoque terminal du calibre d'une épingle à cheveux, l'auteur expliqua l'ectasie par le rétrécissement du canal sous jacent qu'il attribua à un vice de développement ou à une sténose inflammatoire.
- Deux ans plus tard BRUN et HARTMANN (1897) publièrent la première guérison chirurgicale d'une malade de 3 ans traitée par drainage externe et Kystoduodenostomie secondaire, quatre mois après. L'ère chirurgicale commença ainsi pour le kyste du cholédoque qui restait cependant de découverte opératoire, sinon nécropsique, et le demeura jusqu'à une période récente.
- En 1929, SENEQUE et TAILHEFER rassemblant 103 observations dans la littérature publiaient une étude très détaillée et notaient 21 cas opérés avant la dixième année.
- ZINNINGER et CASH en 1932 puis GROSS en 1933 décrivaient les aspects particuliers de la dilatation kystique du cholédoque chez l'enfant. Dans la statique compilée par GROSS et composée de 52 cas infantiles, il n'y a eu que 16 guérisons, parmi les 36 décès, 9 n'avaient pas reçu un traitement chirurgical.
- Avec la revue de 23 cas de POATE en 1941 et celle de 32 cas de SHALLOW en 1943 (92) le nombre total des observations connues fut porté à 175.



- En 1950 SPENCER et DICKINSON dénombrèrent 80 observations infantiles sur un total de 200 cas soit 40 pour cent.
- Ce n'est qu'à partir de cette époque que la dilatation kystique congénitale du cholédoque a connu un intérêt croissant du fait des progrès de l'exploration radiologique et de la chirurgie des voies biliaires.
- Cette affection a été particulièrement bien étudiée par les auteurs japonais et anglo-saxons : en 1956 TSARDKAS et ROBNETT (97) analysaient 57 nouveaux cas, puis en 1959 ALONSO LEJ (2) publiait 94 nouveaux cas colligeant 403 observations dans la littérature mondiale parmi lesquels 122 appartenaient à la seule littérature japonaise dont les 55 cas de YOTSUYANAGI (109) en 1936 qui développa une séduisante théorie étiologique. LEE (72) fit la synthèse de 97 cas dont 9 personnels publiés de 1957 à 1968 portant le nombre total à 500 en 1969. Enfin la dernière en date des grandes statistiques américaines est due à KLOTZ (66) qui rapporte 8 cas personnels et analyse 138 nouveaux cas publiés dans la littérature anglo-saxonne depuis LEE. Le nombre de kystes congénitaux du cholédoque recensés par les littératures japonaises et anglo-saxons était donc de 646 en 1973 auxquels il faut ajouter les 16 cas chinois publiés au mois d'Août dernier en anglais par WEI - JAO - CHEN (106) soit un total de 662.
- La littérature de langue française ne manque pas, non plus d'études de cette affection et après SENEQUE et TAILHEFER déjà mentionnés, il faut citer CAROLI (1953 - 1958) ROUX (1958) MALLET GUY (1953 - 1958 - 1961) ainsi que la très belle étude de TRAN NGNOC NINH et col. (99) (100) qui à propos de l'analyse de six cas personnels faisaient une revue de la littérature mondiale chiffrant alors à 104 les observations publiées chez l'enfant, et confrontant les données anatomo pathologique des cas observés à certains contrôles manométriques faits lors de l'intervention mettaient en vedette le rôle de la coudure (99) du bas cholédoque distendu par le kyste. En 1968 enfin MUTRICY (81) publiait une étude très complète de l'affection portant sur 180 cas avec en particulier 33 observations parisiennes réunies par les services des professeurs HEPP à BICHAT (16 cas) PETIT aux enfants assistés (15 cas) DEMIRLEAU et DUBOIS (1 cas chacun) que l'on ne retrouve pas dans les statistiques de LEE (1968 ou KLOTZ (1973)



- Depuis on a pu noter de nombreuses publications parmi lesquelles ont doit mentionner tout particulièrement PELLERIN et FEKETE (83) : 11 observations chez des enfants de 2 mois à 7 ans, et BORDE (14) 12 cas. Nous avons retrouvé 13 autres observations chez des enfants, publiées de 1968 à 1973 par 8 auteurs différents (6) (8) (9) (21) (46) (80) (85) (non incluse la nôtre).
- Nous pouvons donc estimer que pour les seules littératures de langue française et de langue anglaise, le nombre total des cas publiés dépasse à l'heure actuelle le nombre de 750.



OBSERVATION

- Hubert G.....
  - né le 22/12/1970
    - est admis dans un hôpital périphérique le 13/7/1972, en fin d'après-midi pour un syndrome abdominal douloureux avec vomissements.
  - A l'interrogatoire des parents, on retrouve la notion d'antécédent d'hépatosplénomégalie dans les premiers mois de la vie avec un épisode d'ictère fébrile spontanément résolutif à l'âge de 2 mois.
  - Le diagnostic d'appendicite est posé chez cet enfant de 19 mois, l'intervention a lieu le jour même à 20 h. et l'on constate :
    - pas d'appendicite
    - pas de diverticule de Meckel
    - quelques ganglions mésentériques
    - et présence de liquide dans le péritoine peu abondant, ayant l'apparence d'une sérosité jaunâtre.
- Les suites opératoires à l'hôpital périphérique :
  - Le 14 Juillet 1972
    - la N.F.S. montre
      - GR = 3.618.000
      - GB = 17.560
      - Hématocrite = 34%
    - prélèvement de gorge : nombreux bacilles G (+)
      - : streptocoques
    - Urines normales
  - Le 15 Juillet 1972
    - apyrexie
    - mais se développe un syndrome péritonéal avec occlusion
    - on retrouve la présence de sels et pigments biliaires dans les urines. Les transaminases sont élevées :
      - SGOT = 55
      - SGPT = 146



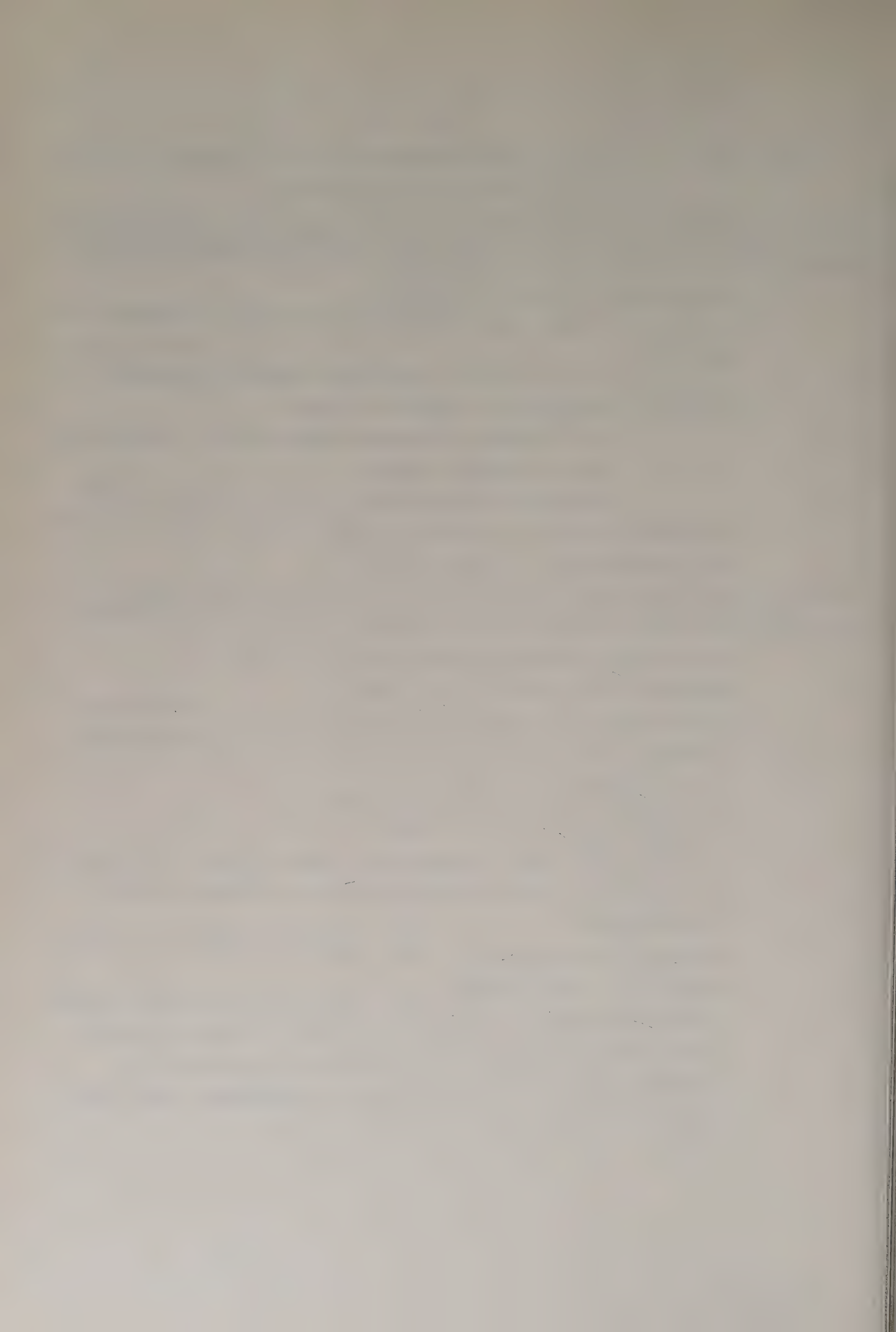
- devant cette évolution on décide de transmettre en urgence le jeune Hubert au C.H.U. de CAEN.

- l'enfant est admis au C.H.U. de CAEN dans la journée du 15 Juillet 1972.

- A l'admission l'enfant est apyrétique
- Le ventre est tendu, sonore, météorisé, douloureux si on insiste à la palpation.
- Le pouls est à 132 et la T.A. prise au pouls donne 11 de maxima
- La radio de l'abdomen sans préparation, montre :
  - une volumineuse distention aérique de tout l'intestin de face en position couchée
  - des niveaux liquides sur le profil en position couchée
- l'intervention est alors décidée en urgence chez cet enfant qui a subi une appendicectomie 48 heures auparavant.

2ème Intervention - Une laparotomie à cheval sur l'ombilic est pratiquée

- on note alors la présence de bile dans le péritoine
- Drainage de 700 cc de bile intra abdominale
- l'exploration de la voie biliaire principale trouve de nombreuses adhérences dans la région de l'hypochondre droit et une perforation de 1 cm2 du fond de la vésicule biliaire.
- Le reste du contenu abdominal est normal
- Le moignon appendiculaire est intact
- on pratique une cholecystectomie et on laisse un drain de Kehr dans la voie biliaire principale pour retrouver les éléments biliaires à la réintervention.
- En raison de l'altération de l'état général de l'enfant, la cholangiographie n'est pas pratiquée.
- l'inspection après l'ablation de la vésicule perforée montre une volumineuse poche dans le hiatus de Winslow faisant partie du pédicule hépatique, pouvant évoquer un pseudo kyste du cholédoque.
- Fermeture pariétale en 3 plans et drain de Redon dans l'hypochondre droit.



- Aspiration gastrique et réanimation après dénudation veineuse
- Les pièces opératoires sont envoyées au Laboratoire d'anatomie pathologique et les prélèvements de liquide péritonéal et de bile au laboratoire de bactériologie.
- Les suites opératoires dans la nuit du 15 au 16 Juillet
  - A 1 h.15 le 16 Juillet au matin
    - convulsions et dyspnée inspiratoire
    - oedème laryngé
    - on injecte par la tubulure de perfusion
      - I/2 ampoule de lasilix
      - 1/2 ampoule de calcium
      - 2 ampoules de soludecadron
      - 50 mg d'hémissuccinate d'hydrocortisone
    - antibiothérapie en outre : 1/2 ampoule de Rifocine
  - A 5 h. du matin
    - deuxième crise convulsive avec cette fois arrêt respiratoire
    - on injecte alors I/2 ampoule de calcium et 4 cg de gardénal en intra-musculaire
  - A 6 h. du matin
    - difficultés respiratoires permanentes
    - Répétition de crises convulsives généralisées
    - fièvre = 38°
    - T.A. = 15 - 8
- Le 16 Juillet 1972
  - Température = 38°2 - T.A. : maxima oscillant entre 10 et 12
  - Ionogramme Urée = 0,33 g/l
    - glucose = 1,15 g/l
    - Sodium = 120 meq/l
    - Potassium = 4,8 meq/l
    - Chlore = 95,5 meq/l
    - Calcium = 104 mg/l
    - Protides totaux x = 69,8 g/l
  - Aspiration gastrique, réanimation et antibiothérapie sont poursuivies (Pénicilline et Rifocine par voie intra veineuse)



- Le 17 Juillet 1972

- on note des rougeurs de la face
- l'enfant se plaint : geignements
- le drain de Redon a donné 90 cc et le drain de Kehr 0 cc
- une selle mastic
- Urines : léger trouble orange

Pas de sels ni de pigments biliaires

- NFS

GR = 4.900.000

GB = 9.600 dont 60% polynucléaires neutro

Hb = 12,3 g = 100%

Ht = 44%

- Ionogramme

- Urée = 0,62 g/l
- Sodium = 116 meq/l
- Potassium = 5 meq/l
- Chlore = 82 meq/l
- Calcium = 91 g/l

- Bilirubine totale = 11,2

- Phosphatases alcalines = 7,2

- Bilirubines libres et conjuguées ainsi que phosphatases acides non dosées en raison de prélèvements insuffisants.

- Résultats des cultures de prélèvements (après 48 h.)

- culture du liquide péritonéal
  - absence de bactérie visible
  - cultures aéroanaérobies stériles
- culture de bile prélevée dans la voie biliaire principale
  - absence de bactérie visible
  - culture aéroanaérobies stériles



- Résultat de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire (Docteur MANDARD)

- voie biliaire de 7 cm de long
- vésicule biliaire à parois mince en involution fibreuse avec revêtement atrophique
- pas de signe histologique de malignité ou de tuberculose dans ce matériel
- Conclusions :
  - voie biliaire exérèse
  - cholecystite chronique atrophique

- Le 18 Juillet

- L'enfant est somnolent
- Yeux creux mais pas de pli cutané
- Les extrémités sont froides
- Défense légère de l'abdomen
- Dénudation au pli du coude gauche car thrombose de la dénudation antérieure du membre inférieur gauche
- pancarte : Apyrexie - T.A. =  $10\frac{1}{2}$  - 6
- Radio de l'abdomen
  - diminution de la distension aérique
  - persistance de quelques niveaux liquides

- Le 19 Juillet

- Amélioration de l'état général
- Enfant moins triste, yeux moins excavés
- pancarte :
  - température =  $37^{\circ}6$  - T.A. =  $10\frac{1}{2}$  - 6
  - Redon = 20 cc - Kehr = 0

- NFS

- GR = 4.100.000
- GB = 9.000 dont 86% de polynucléaires neutrophiles
- Hb = 84% (12,7 g)
- Ht = 37
- glycémie = 0,95 g/l
- calcémie = 95 mg/l
- Ionogramme
  - urée = 0,66 g/l
  - sodium = 112 meq/l
  - potassium = 6,2 meq/l



- chlore = 89 meq/l
- protides totaux = 53 g/l
- Transaminases      SGOT = 22
- SGPT = 18,4

- Le 20 Juillet

- temp. 37°8
- mobilisation du drain Redon = 100 cc
- ablation de l'aspiration

- Le 21 Juillet

- confirmation de la reprise thermique avec temp. à 39°2
- Redon : 250 cc - Kehr = 30 cc
- cliniquement l'abdomen est ballonné
- Réanimation et traitement antibiotique sont poursuivis
- pas de trouble respiratoire ni de convulsion, surveillance étroite

- Le 22 Juillet

- Pancarte :
  - temp. = 38°5
  - pouls et tension ne posent pas de problème
  - 200 cc de liquide bilieux au drain de Kehr
  - pas de modification du traitement
- cliniquement:
  - abdomen météorisé
  - Subictère
  - l'abcès sous phrénique est évoqué.

- Le 23 Juillet

- pancarte :
  - température = 34°4 le matin - 38° le soir
  - Kehr = 250 cc
- cliniquement :
  - l'enfant est fatigué
  - urines : 2.600 cc
  - une selle normale - non décolorée.



- Le 24 Juillet

- Pancarte :

- temp = 37° le matin - 38°3 le soir

- Kehr = 2 cc - Redon = 270 cc

- 1 selle normale

- Examens de laboratoire

- NFS

- GR = 4.300.000

- GB = 11.600 dont 83% de polynucléaires neutrophili-

- Hb = 88% (12g)

- Ht = 39%

- T.H. = malade 3<sup>h</sup>15 - Témoin 2<sup>h</sup>30

- T.P. = 71%

- Bilirubine totale = 18

- Transaminases SGOT = 10,8

SCPT = 7,8

- Phosphatases alcalines = 4,92

- Radio de l'abdomen sans préparation normale

- Le 25 Juillet

- température = 37°4

- Pas d'aggravation de l'état général et l'on tente le début de l'alimentation orale : Yaourts et boissons

- On note cependant un aspect oedématisé du visage avec un petit saignement de la face endobuccale des lèvres et perlèche des commissures nécessitant des soins de bouche à l'eau bicarbonatée et à la mycostatine.

- Amélioration de l'état général dans la journée - l'enfant se repose bien et boit : arrêt des perfusions.

- Le 26 Juillet

- pancarte :

- temp. = 37° le matin - 37°8 le soir

- Kehr = 175 cc

- l'enfant boit bien et s'alimente de yaourts et compotes

- Une selle décolorée



- on fait une coproculture
  - la flore G (-) est un peu plus importante que la flore G
  - à la culture : présence de proteus aérobacter
    - pas de pseudomonas ni de staphylocoques
    - pas de salmonelles ni de Shigelles
    - pas de coli pathogènes
- Le 27 Juillet
  - pancarte :
    - temp. 39°1 le matin - 38°2 le soir
    - le drain de Kehr donne 5 cc
  - Etat clinique satisfaisant pas de changement
  - Abdomen sans préparation au lit du malade : R A S
  - pas de selle
- Au total :
  - Il s'agissait donc d'une péritonite biliaire chez un enfant de 10 mois par perforation de la vésicule. Opéré une première fois dans un hopital périphérique pour appendicite aigüe, la seconde intervention permit de suspecter la présence d'un pseudokyste du cholédoque, mais connu des suites difficiles chez cet enfant fatigué.
- Le 28 Juillet
  - Le petit malade est apyrétique
  - le Kehr donne 300 cc
  - mais arrachement du drain par l'enfant
  - l'abdomen se météorise dans la journée et l'orifice du drain de Kehr ne donne rien- Les selles sont décolorées
  - On prend la décision de réintervenir à ce moment
  - l'opération est décidée pour le 1er Août 1972  
soit un peu plus de deux semaines après la précédente.
- 2ème intervention au C.H.U. de CAEN : 1er août 1972
  - laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic
  - Bilan des lésions :
    - Agglutination des anses grèles : libération des adhérences
    - En deux endroits sur le jéjunum la dépéritonisation est importante



- Epanchement discret sérohématique intrapéritonéal, prélevé pour examen bactériologique.
- La région sous hépatique est le siège d'un amas adhérentiel :  
Libération progressive plan par plan en commençant par la zone saine :
  - décollement du colon droit
  - décollement duodéno pancréatique
  - individualisation nette de la veine cave et de la veine porte
  - décollement du duodénum d'une masse enkystée bien organisée siégeant en avant de la veine porte, refoulant le duodéno pancréas
  - Un plan de clivage net permet de dépouiller la face antérieure d'un kyste du cholédoque de la grosseur d'une mandarine. On prélève par ponction de la bile intrakystique pour examen biologique
  - En disséquant le kyste, on met en évidence le moignon du canal cystique par où le drain de Kehr avait été mis en place précédemment.
- Aucune opacification per opératoire n'est effectuée en raison du risque toxique du produit de contraste qu'il faudrait injecter en grande quantité pour visualiser les voies intra hépatiques.
- Pas de lithiase.
- Traitement des lésions :
  - drainage interne par anastomose bilio digestive sur anse jéjunale en Y
  - a) - Anastomose en un plan entre la partie déclive du kyste Latéroduodénale au niveau de D<sub>2</sub> avec une anse jéjunale montée en transmésocolique. Péritonisations des brèches mésocoliques
  - b) - Resection de 30 cm de grêle jéjunal dépéritonisé. Anastomose termino-terminale en un plan extra muqueux.
  - c) - Rétablissement de la continuité digestive par anastomose termino latérale en un plan en dessous de l'anastomose de ressection
  - d) - Childs : 2 points en U transfixiants au gut chromé n° 1
  - e) - Biopsie hépatique sur le bord antérieur du foie. Hémostase au gut chromé.
  - f) - Toilette péritonéale et drainage :
    - pose d'un drain de Redon dans le Douglas
    - Drain n° 25 dans l'hypochondre droit
  - g) - Fermeture pariétale sur tifomycine
    - bas de nylon collé au vernis chirurgical
  - h) - Aspiration gastrique



- Compte rendu anatomo pathologique (Docteur MANDARD)

- a) - fragment indiqué paroi de kyste du cholédoque
  - On reconnaît bien un lambeau de paroi de kyste biliaire complet avec revêtement muqueux, chorion et musculéuse
  - le revêtement étant largement exulcéré est remplacé par des bourgeons charnus.
  - Il existe par ailleurs des nodules Hyalins peu structurés, eosinophiles entourés d'une réaction granulomateuse de cellules géantes contenant également des brides de coton et des aiguilles de talc.
- b) - fragment de foie
  - Stéatose parcellaire - pas de réaction inflammatoire
  - Pas de rétention biliaire
  - Pas de signe biologique de malignité ni de tuberculose dans ce matériel.
- c) - Conclusions :
  - 1) Cholédoque - resection : aspect compatible avec un kyste  
De plus, nombreux granulomes résorptifs à corps étrangers
  - 2) Foie biopsie : stéatose parcellaire

Résultats des cultures des prélèvements opératoires

- Liquide péritonéal et liquide de kyste cholédocien
  - très rares bacilles gram (-) : colibacilles
  - pas de B K

|                        |
|------------------------|
| Les suites opératoires |
|------------------------|

- Retour du Bloc le 1er Août - Aspiration
  - Collecteur d'urine
  - Réanimation par Lestradet

- Le 2 Août 1972

- Traitement antibiotique : Keflin + Rifocine
- Pancarte : Température = 38°8 le matin - 39°1 le soir  
le redon donne 10 cc  
Aspiration digestive = 125 cc  
Urines = 250 cc
- l'enfant reçoit 60 cc de sang et de l'hydrocortisone.



- NFS            GR =     4.100.000
- GB =        16.400    dont 85% de poly neutro
- Hb =    82%
- Ht =    36%
- Plaquettes = 540.000
- Bilirubine totale = 40 mg/l
- Calcémie =        81 mg/l
- Protides totaux = 60 g/l
- Urémie        =    0,16 g/l
- glycémie =        1,05 g/l
- Phosphore =        40 mg/l

Le 3 Août

- Etat clinique satisfaisant
- Retour du transit : 1 selle
- Pancarte : temp. 37°7
- pouls et T A normaux
- Redon donne 2 cc
- 700 cc d'aspiration digestive très teintée
- Urines = 600 cc
- l'enfant reçoit en plus de l'antibiothérapie 2 x 10 mg/jd d'hémissuccinate d'hydrocortisone et 60 g. de sang.

Le 4 Août 1972

- l'enfant est fatigué - température = 37°5
- Aspiration digestive = 550 cc
- Le Redon ne donne que 2 cc - on décide l'ablation du redon que l'on met en culture : Résultats :
  - staphylocoque manitol(+) et coagulase(+)
  - Proteus mirabilis
  - Urines        = 1000 cc
  - Une selle mastic le matin
  - Une selle liquide et de couleur noire l'après midi
- NFS
  - GR =        4.200.000
  - GB =        13.400    dont 82% de poly neutro
  - Hb =        86%
  - Ht =        38%
  - plaquettes = 560.000



- Ionogramme

- protides totaux = 56 g/l
- Calcémie = 90 mg/l
- glycémie = 1,25 g/l
- Urémie = 0,10 g/l
- l'évolution est ensuite satisfaisante jusqu'au 8 Août (bien que la fièvre persiste)
  - début de réalimentation par bouillon de légumes et boissons le 6 Août
  - le 7 Août on décide l'ablation du drain
- Mais le 8 Août se déclare un abcès de paroi
  - temp. 38°8
  - Examen et culture du pus de la paroi montre :
    - quelques hématies
    - très nombreux polynucléaires altérés
    - quelques bacilles Gram (-) : Colibacilles
  - Examen cytobactériologique des urines :
    - mucus très abondant
    - assez nombreuses cellules épithéliales
    - rares leucocytes
    - très rares hématies
    - très rares bacilles Gram (-) Proteus mirabilis
- Sous traitement, l'évolution est favorable, la température baisse progressivement et l'on refait une culture du pus de la paroi le 12 Août :
  - très nombreux éléments altérés
  - très rare hématie
  - Présence de germes cocci Gram (+) : Staphylocoque  
Manitol (+) et coagulase (+)
  - très rares colonies de bacilles Gram (-)

NFS

- GR = 4.700.000
- GB = 11.200 dont 82% de poly neutro
- l'évolution favorable se poursuit : la température reste légèrement décalée mais l'enfant s'alimente et boit normalement. Les selles et les urines sont normales et il n'est plus réanimé depuis le 13 Août.



- Le 15 Août, l'abcès de paroi est tari et les fils sont enlevés le 16 Août (17ème jour)
- Le 17 Août            NFS : GR =        4.400.000  
                                         GB =        8.600    dont 70% de poly neutro
- l'enfant sort le 19 Août 1972 mais est convoqué au C.H.U. le 25 Août pour un E E G qui s'avère normal.

En résumé

- Nous avons rapporté l'observation d'une péritonite biliaire par perforation de la vésicule chez un garçon de 19 mois porteur d'un pseudo kyste du cholédoque et chez qui ce cholépéritoine a été révélateur de la malformation.
- La première intervention a consisté en l'ablation de la vésicule nécrosée et au drainage externe par drain de Kehr intrakystique.
- Cette opération sur un enfant fatigué par l'évolution de sa péritonite et par une appendicectomie 48 h. plus tôt dans un hopital périphérique a connu des suites difficiles dont la réanimation a finalement eu raison.
- Secondairement le transit biliaire a été assuré par une kystojéjunostomie avec anse jéjunale en Y qui a amené la guérison.



## CHOLEPERITOINE

- C'est le premier aspect de notre observation et qui fut révélateur de l'affection.

### - DEFINITION

- Le cholépéritoine est un épanchement biliaire, libre ou cloisonné dans la grande cavité péritonéale, en relation avec une des voies biliaires principale, accessoire ou intrahépatique et dont l'étiologie et la signification sont très variées.

### - FREQUENCE

- cholépéritoine et perforation des voies biliaires sont une éventualité grave mais peu fréquente au cours de la première enfance.  
- D'après GUI SOLFI (48) il n'existe guère plus d'une cinquantaine de cas dans la littérature. BORDE et COTONI (15) en rapportaient 4 observations et citaient 44 cas dans la littérature en 1966.

### - AGE DE SURVENUE

- Il faut insister sur la notion d'âge (48) (15)

C'est le plus souvent une maladie du jeune nourrisson

Dans deux tiers des cas, les premiers signes sont notés entre la fin de la première semaine et la sixième semaine

( c f. tableau n° 1 )

## CLINIQUE

- Quelle que soit la cause ou le siège de la perforation, il faut distinguer deux évolutions cliniques :

- une évolution aigüe donnant un tableau de péritonite aigüe
- une évolution subaigüe plus fréquente

- Dans les 2 cas, l'étude des antécédents personnels et familiaux est négative, la grossesse et l'accouchement sont normaux. Le sexe, la race, la prématurité, le poids de naissance ne semblent jouer aucun rôle déterminant dans la survenue de l'affection (15)

### A - Cholépéritoine d'évolution subaigüe

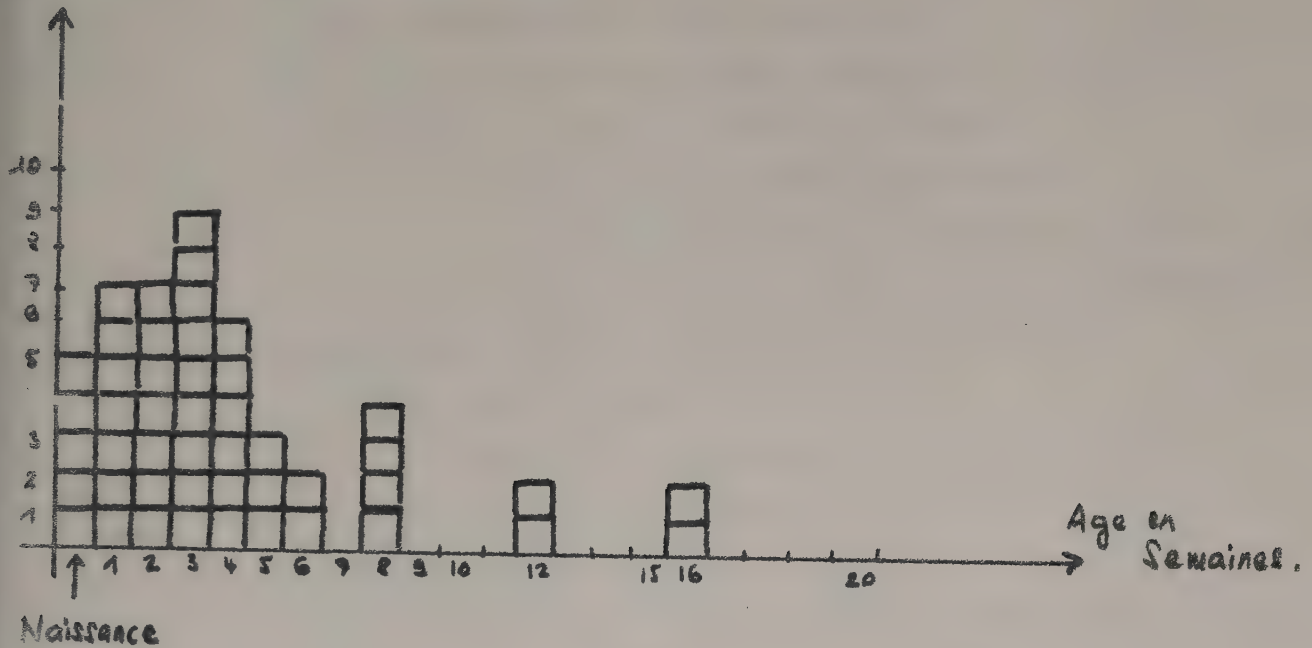
- 1) le plus souvent tableau d'ictère rétentionnel avec ascite secondaire,
  - chez un nourrisson âgé de 1 à 6 semaines se déclare un ictère
  - ictère apparu après un intervalle libre
  - ictère modéré cutanéomuqueux de type rétentionnel avec urines foncées contenant des sels et pigments biliaires et selles décolorées.



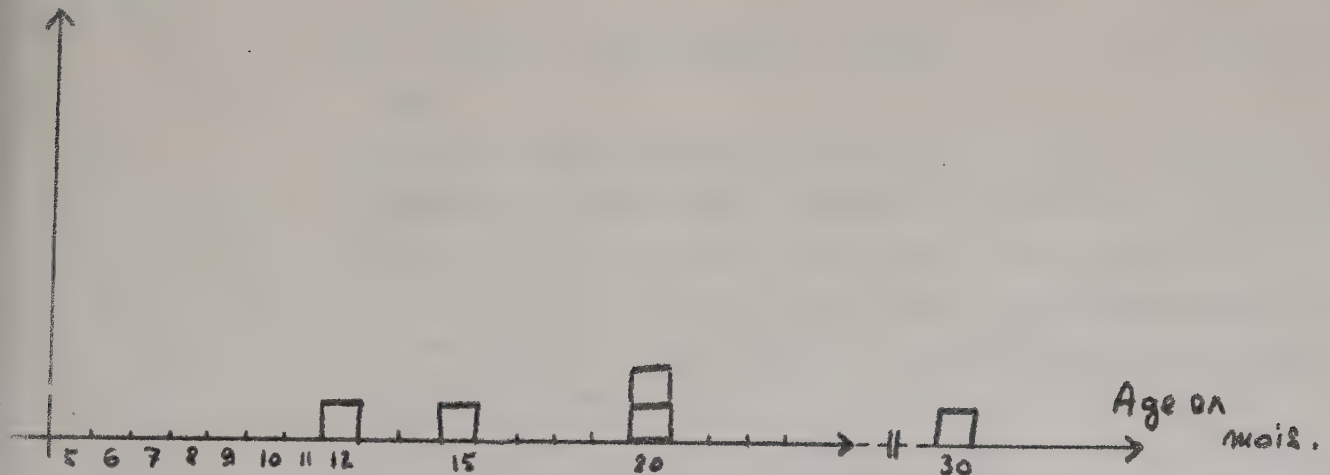
TABEAU N° I d'après GUIBOLFI:

AGE LORS DES PREMIERS SIGNES

Nombre des cas



Nombre des cas





- l'ictère est variable et ne s'accompagne pas d'augmentation de volume du foie ni de la rate.
- l'état général de l'enfant demeure bon
- Secondairement après 2 ou 3 semaines apparaît progressivement une distention abdominale alors que l'intensité de l'ictère diminue et l'ascite pourra être cliniquement reconnue une dizaine de jours plus tard.
- Parallèlement - l'état de l'enfant se détériore
  - des troubles digestifs apparaissent
  - la dyspnée s'aggrave soulagée par la ponction de péritoine qui précise la nature bilieuse de l'épanchement et commande l'intervention chirurgicale.
- Beaucoup plus rares sont les tableaux
  - d'une ascite isolée
  - d'une tumeur de l'abdomen avec ou sans ictère
  - d'un ictère obstructif isolé
  - d'un syndrome occlusif
- Les examens complémentaires ne sont pas d'un grand secours, seule la ponction de péritoire pouvant affirmer l'épanchement et sa nature bilieuse. En effet :
  - la N.F.S.
    - peut être normale
    - montre le plus souvent une hyperleucocytose franche
  - le caractère retentionnel de l'ictère ne présume pas de son étiologie.
  - les épreuves fonctionnelles hépatiques sont en règle générale normales.
  - l'examen radiographique de l'abdomen, par contre, oriente vers le diagnostic d'épanchement péritonéal, en montrant en accord avec la clinique une opacité généralisée plus ou moins dense de toute la cavité péritonéale, parfois une aéro-ileie ou des niveaux liquides. En cas d'épanchement cloisonné les anses intestinales peuvent apparaître refoulées.
- Au total le diagnostic ne sera finalement affirmé que par la ponction de péritoine ramenant un liquide de couleur variable, jaune clair, acajou ou verdâtre le plus souvent.



TABLEAU II : Principaux signes cliniques d'après GUISOLFI et COL. (48)

A) Choleperitoinies d'Evolution subaigüe : 41 CAS

|                                                    |          |
|----------------------------------------------------|----------|
| - Ictère de type obstructif avec ascite secondaire | : 14 cas |
| - Ictère avec distension abdominale diffuse        | : 8 cas  |
| - Syndrome occlusif                                | : 7 cas  |
| - Ascite                                           | : 6 cas  |
| - Ictère                                           | : 3 cas  |
| - Tumeur abdominale avec Ictère                    | : 2 cas  |
| - Tumeur abdominale sans Ictère                    | : 1 cas  |

B) Evolution aigüe : 11 cas

|                               |         |
|-------------------------------|---------|
| - Tableau de péritonite aigüe |         |
| - Ictère inconstant           | : 4 cas |



- il est riche en sels et pigments biliaires
- Sa teneur en albumine varie de 8 à 40 g pour 1000
- Riche en éléments cellulaires :
  - 70 à 80% de lymphocytes et polynucléaires altérés
  - 20% de cellules endothéliales
- Aseptique en règle - BORDE (15) ne l'a retrouvé septique que 3 fois sur 33 cas.

#### B - Les Cholépéritoinies d'évolution aiguë

- Plus rares que l'évolution précédente : 11 cas sur 55 d'après GUI SOLFI (48) - c f Tableau n° II
- Le tableau clinique est celui d'une péritonite aiguë :
  - chez un nourrisson jusque là en bonne santé apparente
  - Cris et agitation semblent indiquer que l'enfant souffre
  - puis refus alimentaire et vomissements accompagnent le tableau d'abdomen aiguë qui se constitue en 24 à 48 h.
  - A l'examen l'abdomen est plus ou moins distendu, il est sensible de façon diffuse sans défense nette à la palpation
  - l'état de l'enfant est grave comme en témoigne :
    - le teint terreux
    - la dyspnée
    - des signes de deshydratation
- la fièvre est inconstante, mais la leucocytose est habituelle
- l'examen radiographique de l'abdomen sans préparation retrouve des niveaux liquides sur le grêle confirmant l'iléus.
- l'intervention s'impose d'urgence et affirme le diagnostic après exploration manuelle minutieuse des voies biliaires, et si l'état de l'enfant le permet, cholangiographie per opératoire.

#### L'EVOLUTION

- Elle est naturellement liée à l'intervention chirurgicale et GUI SOLFI la résume ainsi pour 52 cas (48) :
- 5 enfants n'ont pas été opérés, tous sont morts. Ces 5 cas étaient déjà rapportés par BORDE (15) Il s'agissait de formes subaiguës, le cholépéritoine étant une découverte d'autopsie dans 4 cas.



- 47 malades ont subi une intervention chirurgicale : 9 sont décédés.
- BORDE (15) 5 ans plus tôt donnait 8 décès pour 40 interventions
- On voit donc que depuis 1966 pour 7 cas supplémentaires rapportés par GUI SOLFI (48), dont deux personnels, un seul nouveau décès a été enregistré.

#### ETIOPATHOGENIE

1) A l'exception de l'ictère, dont le mécanisme est ignoré, les principaux signes cliniques de la maladie s'expliquent (15) :

- Dans la forme d'évolution aiguë
  - l'inondation péritonéale, par un abondant écoulement de bile, et son éventuelle septicité, rendent compte du tableau de péritonite avec état sub-occlusif.
- Dans les formes d'évolution subaiguë
  - la présence d'un épanchement bilieux libre ou cloisonné dans la cavité péritonéale explique le ballonnement abdominal puis l'ascite. L'augmentation progressive de l'épanchement, la rapidité et l'importance des cloisonnements chez le nourrisson, permettent de comprendre sa longue tolérance, la rupture brutale dans la grande cavité péritonéale d'un épanchement cloisonné peut expliquer la rapide aggravation de l'état de l'enfant.

#### 2) Etiopathogénie du cholépéritoine

A) La présence du cholépéritoine s'explique par une perforation de la voie biliaire dans la majorité des cas.

- GUI SOLFI trouve 42 cas où l'étiologie a pu être étudiée (48) et les divise en deux groupes.

a) Perforations apparemment secondaires à une lésion indiscutable :

15 cas

- |                                    |         |
|------------------------------------|---------|
| - traumatisme abdominal            | : 1 cas |
| - Malformation des voies biliaires | : 5 cas |
| - Lithiase                         | : 4 cas |
| - Infection                        | : 3 cas |
| - Reflux pancréatique              | : 2 cas |

b) Perforations primitives en apparence : 17 cas

- différentes hypothèses pathogéniques ont été avancées :

1 - hyperpression par obstacle cholédocien

- sténose du cholédoque
- lithiase
- bile épaisse
- hypertonie oddienne



- 2 - Infection d'origine intestinale
  - 3 - Perforation diastasique par reflux pancréatique
  - 4 - Nécrose par thrombose vasculaire
  - 5 - Anomalie congénitale de la paroi des voies biliaires
- Parmi les 5 cas de perforation secondaire à une malformation de la voie biliaire, il n'y avait pas de dilatation kystique congénitale du cholédoque. Cependant nous avons retrouvé 12 cas supplémentaires de cholépéritone par perforation de la voie biliaire dans la littérature récente:
- 3 cas étaient primitifs en apparence (24) (67)
  - 9 étaient secondaires à la perforation d'un pseudo kyste du cholédoque (6) (26) (33) (44) (46) (77) (106), ces observations sont résumées dans le tableau n° III
  - 1 cas que nous rapportons était du à une perforation de vésicule, compliquant une dilatation kystique congénitale du cholédoque.
- Au total, avec ces nouveaux cas les perforations primitives en apparence (30 cas) et celles secondaires à une lésion de la voie biliaire (25 cas) s'équilibrent.

#### B) Cholépéritone sans perforation de la voie biliaire

- l'existence de cholépéritone sans perforation semble indubitable.
- BORDE (15) en cite 3 cas authentiques vérifiés anatomiquement.
- Nous rappellerons que parmi ces 3 cas, l'un rapporté par LAHARY (70) était du à une transsudation de la bile à travers la paroi probablement altérée d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque. Dans les deux autres cas, la pathogénie du cholépéritone n'est pas expliquée.

### LES CONSTATATIONS ANATOMO PATHOLOGIQUES

- Elles ont été faites lors d'interventions chirurgicales ou d'autopsies

#### I) - l'épanchement bilieux

- d'après BORDE (15) sur 45 cas, il est :
  - libre, généralisé dans la grande cavité dans 26 cas
  - localisé, enkysté, cloisonné par l'épaississement des feuillets péritonéaux de voisinage et par des dépôts de fibrine dans 8 cas.



TABEAU N° III CHOLEPERITOINES COMPLIQUANT UNE DILATATION KYSTIQUE  
CONGENITALE DU CHOLEDOQUE DANS LA PREMIERE ENFANCE  
(ENFANTS DE MOINS DE 2 ANS)

| OBSERVATIONS                     | ANNEE | N° | SEXE | AGE<br>en<br>mois | ETIOLOGIE<br>DU<br>CHOLEPERITOINE                           | DRAINAGE | RESULTATS                           |
|----------------------------------|-------|----|------|-------------------|-------------------------------------------------------------|----------|-------------------------------------|
| DEBELUT (26)                     | 1961  | 1  | ♀    | 14                | Perforation<br>non retrouvée                                | EXTERNE  | GUERISON                            |
| GOSWITZ<br>ET<br>KIMMERLING (44) | 1966  | 1  | ♂    | 9                 | . Perforation<br>du kyste<br>. Lithiase associée            | EXTERNE  | GUERISON                            |
| ESPOSITO (33)                    | 1972  | 1  | ♀    | 9 $\frac{1}{2}$   | Perforation du<br>kyste<br>Primitive                        | EXTERNE  | GUERISON                            |
| GROSJEAN (46)                    | 1973  | 1  | ♀    | 12                | Perforation du<br>kyste<br>Primitive                        | EXTERNE  | GUERISON                            |
| WEI-JAO-CHEN<br>(106)            | 1973  | 3  | ♂    | 13                | Perforation du<br>kyste<br>traumatique                      | EXTERNE  | GUERISON                            |
|                                  |       |    | ♀    | 18                | Perforation du<br>kyste<br>Primitive                        | EXTERNE  | GUERISON                            |
|                                  |       |    | ♀    | 11                | Perforation du<br>kyste<br>Primitive                        | EXTERNE  | DECES APRES<br>2ème<br>intervention |
| MAHOUR G.H. (77)                 | 1973  | 1  | ♀    | 4                 | Perforation du<br>kyste lors d'un<br>accès de<br>cholangite | EXTERNE  | GUERISON                            |
| BRETAGNE<br>DANS<br>BABUT (6)    | 1973  | 1  | ♂    | 9                 | Perforation du<br>kyste<br>Primitive                        | EXTERNE  | GUERISON                            |
| PERSONNELLE                      |       | 1  | ♂    | 19                | Perforation de<br>vésicule<br>primitive<br>Kyste INTACT     | EXTERNE  | GUERISON                            |



- souvent difficile à identifier dans ces cas pouvant siéger à distance de la région sous hépatique son lieu d'élection
- un épanchement cloisonné et généralisé coexistant dans 11 cas
- Son abondance est variable en moyenne plusieurs centaines de ml
- Retrouvé septique dans seulement 8 observations sur 45.

II) le siège de la perforation d'après GUI SOLFI et co. (48)

- Sur 52 cas rapportés le siège de la perforation a pu être précisé 42 fois et n'a pas été retrouvé 10 fois :

- A) Perforation des voies biliaires affirmées : 42 cas

- voie biliaire principale : 33 cas
  - jonction du canal hépatique commun et cystique : 16 cas
  - canal hépatique commun : 8 cas
  - canal cholédoque : 6 cas
  - non précisé : 3 cas
- voie biliaire accessoire : 9 cas
  - jonction du canal cystique-vésicule biliaire : 3 cas
  - vésicule biliaire : 4 cas
  - non précisé : 2 cas

- B) Perforation des voies biliaires non retrouvée : 10 cas

- Après cholangiographie per opératoire et examen nécropsique : 3 cas
- pas d'exploration cholangiographique : 7 cas

III) Aspect des voies biliaires et des lésions associées

- l'exploration de la voie biliaire retrouve dans la majorité des cas soit une malformation, soit une lithiase. Au sein des malformations l'éventualité d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque reste une rareté comme le montre le tableau n° IV d'après GUI SOLFI (48)

IV ) Particularité des cholépéritoinés compliquant un pseudokyste du cholédoque.

- la seule particularité notoire est la survenue relativement tardive du cholépéritoiné chez des enfants âgés de plusieurs mois alors que dans la grande majorité des cas les premiers signes sont notés chez des nourrissons entre la fin de la première semaine et la sixième semaine (15) (48)



TABLEAU N° IV - Aspect des voies biliaires et lésions associées  
d'après GUISOLFI (48)

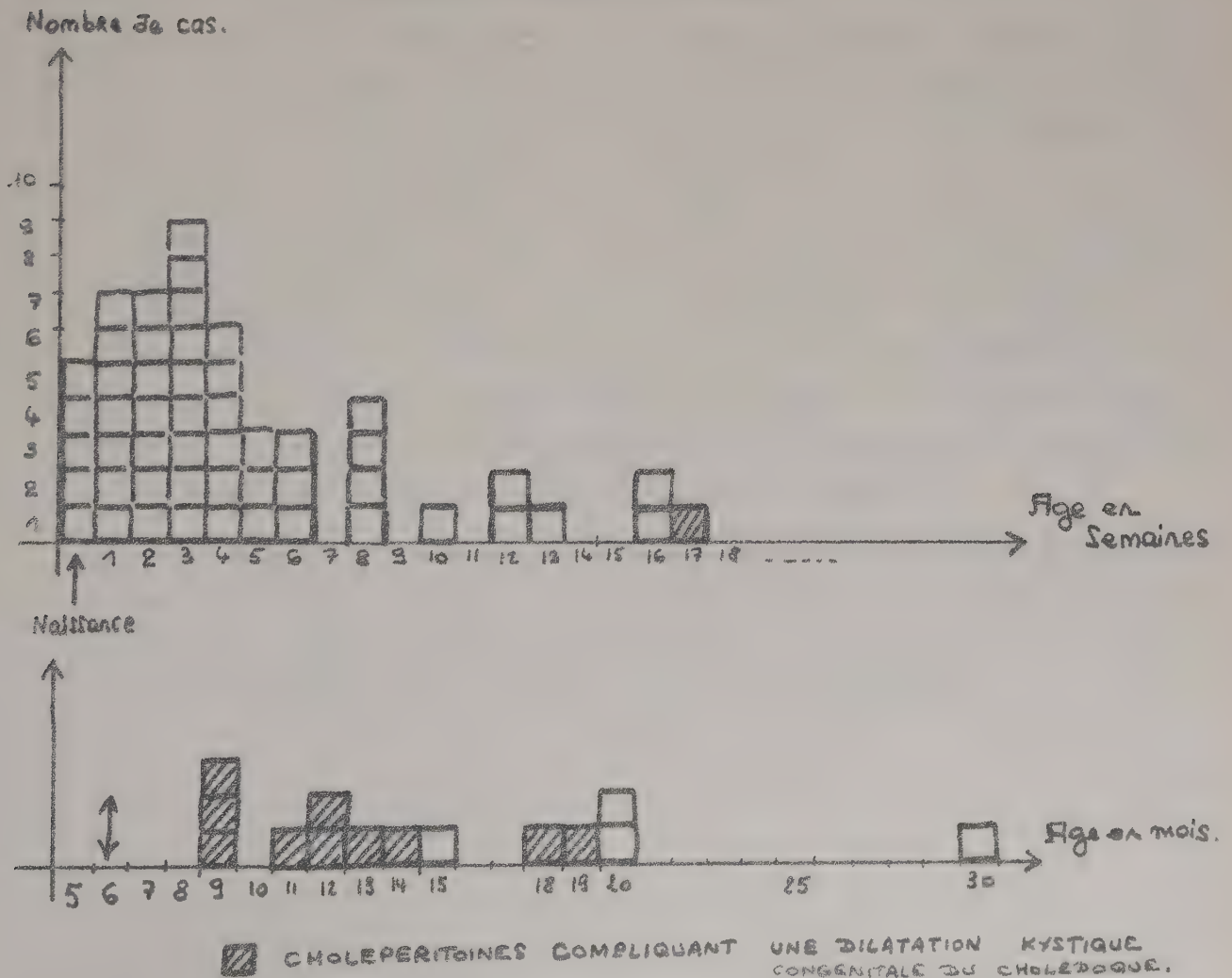
|                                                 |          |
|-------------------------------------------------|----------|
| I - Malformations des voies biliaires           | : 10 cas |
| - Diverticules                                  | : 2 cas  |
| - Dilatation kystique congénitale du cholédoque | : 1 cas  |
| - Sténose congénitale du cholédoque             | : 4 cas  |
| - Canal cystique non perméable                  | : 1 cas  |
| - Vésicule "solide"                             | : 1 cas  |
| - Obstacle "oddieu"                             | : 2 cas  |
| II - Lithiase des voies biliaires               | : 13 cas |
| III - Présence de Bile épaisse                  | : 6 cas  |
| IV - Infections (avec preuves bactériologiques) | : 5 cas  |



- En effet la comparaison des tableaux n° 1 et n° III montrent que les cholépéritoinies compliquant une dilatation kystique congénitale du cholédoque se situent dans une tranche d'âge plus élevée que celle des autres cholépéritoinies :
- ainsi la littérature (6) (15) (24) (26) (33) (44) (46) (48) (67) (106) avec notre observation fait état de 14 cholépéritoinies survenant chez des enfants de plus de six mois. Sur ces 14 cas, 10 compliquaient un pseudokyste du cholédoque.
- un seul cas a été noté à l'âge de 4 mois (77) ce qui est mis en évidence par le tableau n° I modifié par l'addition des cas cités et non rapportés par GUI SOLFI.

- TABLEAU n° 1 MODIFIÉ

AGE DE SURVENUE DU CHOLEPERITOINE  
D'APRES BORDE ET GUI SOLFI MODIFIÉS.





## TRAITEMENT DU CHOLEPERITOINE

- Les cholépéritoinies offrent des possibilités thérapeutiques inespérées encore faut-il que l'enfant ne soit pas confié trop tard au chirurgien.
- Non opéré, l'évolution est fatale. Opérés 75% des malades guérissent d'après BORDE (15) Ce chiffre est largement confirmé par les huit cas supplémentaires de la littérature (tableau n° III) montrant un seul décès et sept guérisons.
- l'intervention doit être menée de façon précise :
  - Incision pariétale médiane ou para médiane droite
  - la découverte de l'épanchement bilieux intra péritonéal peut être difficile en cas d'épanchement cloisonné.
  - Aspiration, prélèvements pour examens chimique et cytotactériologique;
  - l'exploration de la région sous hépatique objective parfois d'emblée la perforation.
  - la cholangiographie per opératoire par ponction vésiculaire ou par la perforation est indispensable (15) Elle renseigne sur :
    - le siège exact de la perforation
    - le calibre de la voie biliaire principale, distendue ou non
    - l'existence éventuelle d'un obstacle organique sur la voie biliaire principale et la liberté des passages duodénaux (radio manométrie souhaitable)
- Si la voie biliaire principale est libre et non dilatée, il faut drainer la région Hépatique, la suture de la perforation, techniquement difficile semble d'efficacité assez illusoire et risque peut être d'exposer à un rétrécissement post opératoire. Le drainage des voies biliaires doit être effectué, soit par la perforation, soit mieux et plus simplement par le cholécystostomie : une cholangiographie post opératoire de contrôle pourra ainsi être pratiquée avant l'ablation des drainages.
- Pour BORDE (15) un éventuelle obstacle sur la voie biliaire doit être levé chirurgicalement dans le même temps opératoire si l'état de l'enfant le permet (ablation d'un calcul du bas cholédoque, lavage de la voie biliaire principale en cas de bile épaisse ou de calculins).



- Cependant lorsqu'une anastomose bilio digestive est nécessaire et c'est le cas des malformations, tous les auteurs préfèrent réintervenir secondairement après drainage externe et amélioration de l'état général.  
C'est ce qui a été fait dans les huit cas du tableau n° III
- ESPOSITO (33) pense qu'une dérivation cholédoco duodénale doit être effectuée chaque fois qu'il existe un obstacle au passage de la bile et rappelle qu'il s'agit d'une intervention bien tolérée même chez les tout-petits.
- WEI - JAO - CHEN (106) insiste sur le fait qu'en cas de kyste du cholédoque perforé, le drainage interne par anastomose biliodigestive n'est recommandé que secondairement et rapporte le décès d'une petite fille de 11 mois par infection ascendante et chez qui une cholécysto jéjunostomie sur anse en Y à la ROUX avait été pratiquée 6 semaines seulement après le drainage du cholépéritoine.
- En réalité plus qu'un long délai, c'est l'absence de signes infectieux digestifs et biliaires et une technique adéquate garantissant le non développement d'une sténose de l'anastomose bilio digestive qui est en cause comme le fait remarquer GOSWITZ (44)
- Les 6 guérisons du tableau n° III, guéris ns maintenues après les interventions secondaires d'anastomose bilio digestive dans les délais variant de deux semaines (notre observation) à plusieurs années (car diagnostic primitivement non fait.) Observation de DEBELUT (26) semblent lui donner raison. Ce qui compte c'est un drainage suffisant de la bile qu'elle que soit la méthode d'anastomose biliodigestive employée comme nous le verrons plus en détail dans le traitement des dilatations kystiques congénitales du cholédoque.
- Cette deuxième intervention se faisant secondairement sur un enfant en meilleur état général, la tendance actuelle est de choisir l'anastomose par anse jéjunale à la ROUX montée en Y. C'est le cas de notre observation, c'est aussi le choix qui a été fait pour l'observation rapportée par GROSJEAN (46) (opéré par PELLERIN) WEI - JAO - CHEN (106) a agi de même.
- Cependant ESPOSITO (33) et GOSWITZ (44) ont préféré le geste plus simple de la kysto duodénostomie.



## CONCLUSION

- Au terme de cette étude des cholépéritoinies nous voyons que le tableau présenté par notre jeune malade était tout à fait classique quant à sa symptomatologie.
- Cependant il s'agit de l'unique observation de cholépéritoine par perforation de la vésicule dans l'évolution d'une dilatation kystique du cholédoque. La littérature, en effet, ne rapporte que des cas de perforation de kyste.
- De plus nous avons montré que dans la première enfance, la survenue d'un cholépéritoine tardif, après l'âge de six mois, était en faveur de la présence d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque qu'il importe de traiter secondairement, comme nous allons le voir dans le prochain chapitre, après avoir guéri le cholépéritoine par simple drainage externe. Cette malformation reste cependant une éventualité fort rare dans l'étiologie des cholépéritoinies.



# DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE

## INTRODUCTION et MATERIEL

- Ce cholépéritoine chez un jeune malade de dix neuf mois a fait découvrir une dilatation kystique congénitale du cholédoque, malformation que nous allons étudier dans la deuxième partie de cette thèse.
- Nous confronterons notre observation aux données récentes des littératures de langue anglaise (comprenant des publications américaines, anglaises, chinoises, japonaises et néerlandaises) totalisant 196 nouvelles observations publiées depuis 1968 d'une part, et aux données de la littérature française d'autre part dont nous avons retrouvé 38 observations chez des enfants, publiées depuis le travail de MUTRICY (81) en 1968.
- Les références correspondantes sont rassemblées dans le tableau n° V

TABLEAU n° V - Références en langue anglaise

| LITTERATURE ANGLO SAXONNE : ENFANTS = 80 % DES CAS |              |                         |                                    |
|----------------------------------------------------|--------------|-------------------------|------------------------------------|
| AUTEURS                                            | ANNEE        | NOMBRE DE CAS RAPPORTES |                                    |
|                                                    |              | PERSONNELS              | REVUE LITTERATURE                  |
| BUSSEMAKER (17)                                    | 1968         | 3                       | 5 déjà publiés                     |
| HAN (50)                                           | 1969         | 5                       |                                    |
| LEE S.S. (72)                                      | 1969         | 9                       | 88 déjà rapportés par MUTRICY (81) |
| KLOTZ D (66)                                       | Avril 1973   | 8                       | 138 nouveaux cas                   |
| GLENN F (43)                                       | Juin 1973    | 15                      |                                    |
| WEI-JAO-CHEN (106)                                 | Août 1973    | 16                      |                                    |
| MAHOUR G.H (77)                                    | octobre 1973 | 2                       |                                    |



TABLEAU n° V bis - Publications françaises récentes chez l'enfant : 38 cas

| AUTEURS        | ANNEE DE PUBLICATION | NOMBRE DE CAS |
|----------------|----------------------|---------------|
| CHAPTAL (21)   | 1969                 | 5             |
| PILLERIN (83)  | 1970                 | 11            |
| BATTIN (8)     | 1970                 | 1             |
| MARTIN (80)    | 1971                 | 1             |
| PREVOT (84)    | 1971                 | 2             |
| QUANDALLE (85) | 1972                 | 1             |
| RABUT (6)      | 1973                 | 4             |
| BATTIN (9)     | 1973                 | 1             |
| BORDE (14)     | 1973                 | 12            |

#### RAPPEL DE LA DEFINITION

- La dilatation kystique congénitale du cholédoque "est une affection caractérisée par le développement sur le cholédoque d'une dilatation plus ou moins sphéroïde, pouvant atteindre des dimensions énormes et où la bile stagne".
- l'adjectif "kystique" évoque plus la morphologie de la malformation que la nature réelle.

#### REPARTITION SELON L'AGE

- Cette affection atteint surtout les sujets jeunes comme le montre le tableau n° VI - Depuis les travaux de TSARDAKAS (97) et ALONSO - LEJ (2) une meilleure interprétation des symptômes chez l'enfant amène à l'intervention; Les publications de cas chez l'adulte deviennent plus rares. KLOTZ (66) cite la répartition

TABLEAU n° VI - POURCENTAGE DES TRANCHES D'AGE

| OBSERVATIONS        | AGE | EN   | ANNEE      |
|---------------------|-----|------|------------|
|                     | 0-1 | 1-10 | PLUS DE 10 |
| TSARDAKAS 1956 (97) | 14  | 23   | 63         |
| ALONSO-LEJ 1959 (2) | 18  | 27   | 55         |
| MUTRICY 1968 (81)   | 14  | 30   | 56         |
| LEE 1969 (72)       | 23  | 33   | 44         |
| KLOTZ 1973 (66)     | 35  | 39   | 26         |



tion suivante pour 143 cas publiés de 1968 à 1972 (66) enfants de moins de 10 ans : 106 cas: soit 74%, de 11 à 20 ans 13 cas, soit 9%, de 21 à 40 ans : 17 cas soit 12%, plus de 40 ans 7 cas, soit 7%.

- Les cas découverts chez l'adulte présentent pratiquement tous les signes évocateurs à posteriori de l'affection dans l'enfance à l'anamnèse. Une dilatation kystique congénitale du cholédoque peut cependant rester longtemps asymptomatique et ne se révéler que tardivement par une complication, comme chez la malade de FERRIS et YA DEAU (34) qui avait 65 ans et ne souffrait que depuis l'âge de 53 ans d'un kyste compliqué de lithiase ou les deux cas apportés par KEITH (65)

#### REPARTITION SELON LE SEXE ET LA RACE

- Notre observation concernait un garçon
- cependant pour 26 des observations du tableau n° 5 bis: dans lesquelles le sexe de l'enfant est rapporté, on note : 8 garçons et 18 filles. Cette prédominance pour le sexe féminin est notée par tous les auteurs (2) (66) (72) (83) Les chiffres cités pour les cas féminins varient de 70 à 80%.
- ALONSO - LEJ (2) avait constaté que 30% des cas publiés étaient de race japonaise et que pour cette race les cas de sexe masculin et féminin s'équilibraient. La plus grande fréquence de survenue dans les races asiatiques semble être confirmée par les publications récentes (63) (66) (72) (98) (106) mais ce facteur racial n'a pas d'influence sur la répartition sexuelle, les mêmes pourcentages en faveur des cas féminins étant notés.

#### ANATOMIE PATHOLOGIQUE

##### a) Constatations anatomiques

- La dilatation de la voie biliaire principale est décrite par tous les auteurs comme étant unique le plus souvent, segmentaire de taille et de forme variée: fusiforme ou sphéroïde pouvant contenir jusqu'à plusieurs litres de bile, les rapports avec le bloc duodéno pancréatique étant alors complètement bouleversés. Dans les cas les plus volumineux le pseudokyste est rétroduodéal, étalant la totalité du cadre duodéal. à sa surface, l'étude radiologique des modifications du cadre duodéal est un élément important du diagnostic. Les rapports avec les canaux pancréatiques sont alors modifiés et représentent un risque qui est rappelé par PELLERIN (83) si l'on voulait réséquer la zone dilatée : en effet le wirsung et le Santorini sont en règle englobés dans la paroi du kyste sur lequel s'étale la tête du pancréas.



- le développement du kyste peut parfois sembler se faire dans l'épaisseur même de la tête du pancréas et d'identification difficile, pourra être confondu avec un kyste d'origine pancréatique. Cette intimité de rapport avec le pancréas pour un kyste de développement suffisant explique la possibilité d'association d'une pancréatite subaigüe ou chronique avec ses manifestations cliniques et biologiques qui peuvent être révélatrices de la présence du kyste (23) (28) (62) (94)
- La limite supérieure est à un niveau variable: Ainsi pour les 11 cas de PELLERIN (83) elle se trouvait 5 fois sur le confluent biliaire, l'hépatique commun et le cystique se jettant dans le kyste, et 6 fois au dessous.
- Les voies biliaires sus jacentes peuvent présenter des aspects très variables dilatées ou non.
- Le cholédoque terminal peut être présent, très court ou même absent. Il peut être le siège, comme l'a décrit CAROLI et MARCOULIDES (19) TRAN NGOC NINH (99) d'une sténose, ou d'une coudure réalisant un obstacle organique ou fonctionnel, facteur de rétention. Plus fréquente dans les formes du jeune nourrisson la cholestase est un élément important du pronostic. Il faut en effet intervenir avant la constitution d'une cirrhose hépatique biliaire qui une fois constituée ne cède pas nécessairement à la levée de l'obstacle - KASAI (63) a également insisté sur ce fait et rappelé que les cinq décès postopératoires sur les 21 cas qu'il rapportait, avaient une sténose complète du cholédoque.
- Cette sténose peut siéger en n'importe quel point de la voie biliaire PREVOT (84) rapporte deux cas d'ectasie de la papille et KLOTZ (66) des observations d'ectasies associées au dessus du kyste.
- Les publications récentes (32) (43) (45) (60) (98) (103) (106) font état de malformations associées fréquentes des voies biliaires intra hépatiques et en particulier de la maladie de CAROLI qui serait associée dans des proportions suffisantes pour qu'on la recherche avec soin par cholangiographie per opératoire sous forte pression si nécessaire. GLENN (43) rapporte plusieurs cas de morts avec abcès hépatiques multiples secondaires à cette association dont celle d'un jeune homme de 20 ans et d'un nourrisson de 4 mois. L'ignorance d'une maladie de CAROLI associée amène à des opérations itératives car on attribue les poussées d'angiocholite à une sténose de l'anastomose bilio digestive précédente comme dans l'observation de SAUBIER (89)



- Cette association n'est pas un fait nouveau et une publication de MAC WORTHER citée par ARTHUR (3) pouvait attirer l'attention dès 1939.
- Le fait nouveau est la plus grande fréquence apparente de cette association comme le suggère le tableau n° VII.

TABEAU n° VII - Proportion d'atteinte associée des voies intra hépatiques à des kystes du cholédoque.

| AUTEURS                      | DILATATIONS KYSTIQUES DU CHOLEDOQUE |                                                 |
|------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------------------------|
|                              | NOMBRE TOTAL                        | ATTEINTE ASSOCIEE<br>DES VOIES INTRA HEPATIQUES |
| KASAI 1970 (63)              | 21                                  | 1                                               |
| TSUCHIDA 1971 (98)           | 16                                  | 9                                               |
| KLOTZ 1973 (66)              | 8                                   | 2                                               |
| GLENN 1973 (43)              | 15                                  | 10                                              |
| WEI-JAO-CHEN<br>1973 - (106) | 16                                  | 2                                               |
| TOTAL                        | 76                                  | 24                                              |

- Il faut voir là un progrès des opacifiants et des techniques cholangiographiques mieux supportés par les jeunes malades et permettant d'étendre les indications de la méthode.
- Cependant le risque de choc à l'iode existe toujours : responsable de 1 décès sur les 21 cas de KASAI
- Une telle atteinte associée des voies biliaires intra hépatiques n'est souvent retrouvée que si on la recherche avec les plus grands soins et CHAUMERLIAC (22) a publié une observation où seul le cliché terminal en hyperpression de la radiomanométrie per opératoire montra la présence d'une dilatation kystique segmentaire et monoliforme des canaux hépatiques alors que le pseudokyste du cholédoque était connu, découvert par la cholangiographie intraveineuse pré opératoire.



- Ces constatations ont incité JONES (60) et KLÖTZ (66) à modifier la classification proposée par ALONSO - LEJ (2) en 1959 et reprise par tous les auteurs ainsi que par les traités classiques (29) bien que ARTHUR (3) avait proposé une classification identique dès 1964, après que DENNISON ait évoqué une telle possibilité (27)

- b) - Classification des dilatations kystiques congénitales du cholédoque d'après ALONSO LEJ (2) remaniée par ARTHUR (3) et C.A. JONES (60) :  
il existe quatre formes différentes:

I - La dilatation kystique de la voie biliaire principale

- c'est une distension sphérique ou excentrique de la voie biliaire principale, respectant les voies biliaires intra hépatiques, dilatant la totalité ou une partie seulement de la voie biliaire principale, le canal cystique pouvant s'aboucher au-dessus ou dans la dilatation
- c'est le cas le plus fréquemment décrit sous le terme de dilatation kystique congénitale du cholédoque, kyste du cholédoque ou pseudokyste du cholédoque.

II - Le diverticule congénital de la voie biliaire principale

- c'est une ectasie sacciforme reliée à la voie biliaire par un pédicule court et étroit. La voie biliaire est normale ou légèrement dilatée.
- Beaucoup plus rare ALONSO LEJ (2) en retenait 3 cas
- MUTRICY (8) signale cinq cas supplémentaires et JONES (60) estime leur nombre à 14 dans la littérature y compris ceux rapportés par ALON LEJ

III - Le cholédococèle congénital

- c'est une malformation de la partie intra duodénale de la voie biliaire principale, sous forme d'une distension kystique simulant un polype intra duodénal.
- c'est également une malformation très rare ALONSO LEJ (2) en retrouvait 4 cas. HENRION (52) y ajoute un cas et en cite 2.
- STEPHENS (94) et MUTRICY (81) en ont rapporté un cas chacun
- Avec les cas de MADDING et WHEELER qu'il citait MUTRICY arrivait à un total de 11 cas.
- KASAI (63) n'en cite que 9 cas dans la littérature.

IV - Association avec une dilatation kystique segmentaire

unique ou multiple des voies biliaires intra hépatiques (maladie de CAROLI) associée.



- La fréquence relative de cette association lorsqu'on la recherche comme le montre le tableau n° VII justifie cet additif à la classification  
D'ALONSO LEJ (2)

- Cette classification ne tient pas compte de toutes les possibilités malformatives rencontrées par KLOTZ (66) à l'analyse de 146 observations nouvelles publiées dans la littérature de 1968 à 1972. En particulier il faut tenir compte comme l'a également montré KASAI (63) qui l'a trouvée dans 8 cas sur 21 de la possibilité d'une ectasie associée, élément important du pronostic. Cette ectasie pouvant être au dessus du kyste, ou en dessous.
- Lorsque la dilatation kystique est en amont de l'ectasie, ses parois montrant une angulation nette avec la voie biliaire non dilatée, elle ne saurait être confondue avec une simple distension en amont d'une ectasie de la voie biliaire. Il s'agissait bien de pseudokystes du cholédoque comme le font remarquer KASAI et KLOTZ. La classification proposée par KLOTZ (66) inclue les pseudokyste du cholédoque dans un ensemble plus large de dilatations kystiques segmentaires, unique ou multiples, avec ou sans ectasie associée, des voies biliaires (extra ou intra hépatique ou les deux à la fois) l'ectasie étant présente dans 19% des 146 cas qu'il a étudié.

C - Classification nouvelle proposée par KLOTZ (66)

1) Le TYPE A = atteinte des voies biliaires extrahépatiques

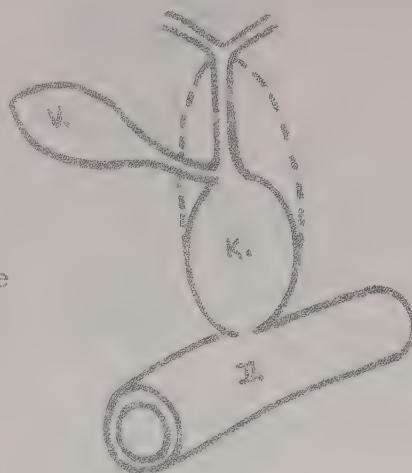
- Regroupe les types I, II et III de la classification précédente avec ou sans ectasie, distale ou proximale ou les deux associées.
- KLOTZ distingue ainsi 3 types A : A1 - A2 - A3.

Type A 1

- dilatation kystique du cholédoque ou de l'hépatique commun ou des deux associés avec ou sans atrésie distale ou proximale ou les deux à la fois.
- l'association du kyste à une atrésie distale est rapportée par plusieurs auteurs : KASAI (63)

FONKALSRUD (39)

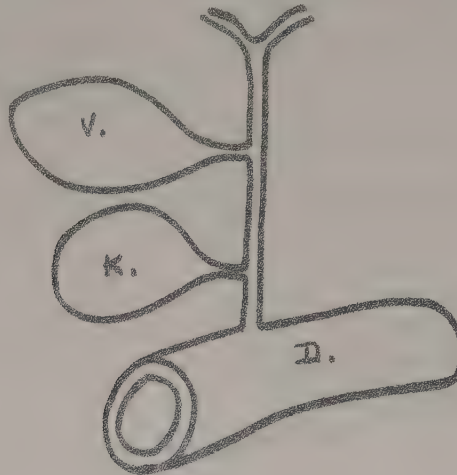
HAYS (51)





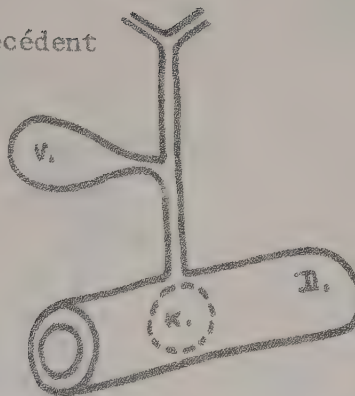
- l'association a une atrésie proximale est beaucoup plus rare mais a été rapportée - BRAASCH (16) - BERNHEIM et MARION cités par KLOTZ et MUTRICY (81)

Type A 2 - Diverticule congénital de la voie biliaire  
(idem à type II précédent) avec ou sans atrésie associée



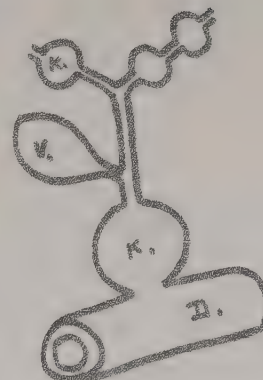
Type A 3

- cholédococèle
- idem à type III précédent



2) le type B de KLOTZ

- Association d'une dilatation kystique des voies biliaires extra et intrahépatique



3) Le TYPE CE DE KLOTZ

Type C1

- kyste des voie biliaires intra-hépatiques uniques de multiples communiquant avec la voie biliaire extra hépatique (maladie de CAROLI)  
sans maladie associée du foie
- kystes isolés





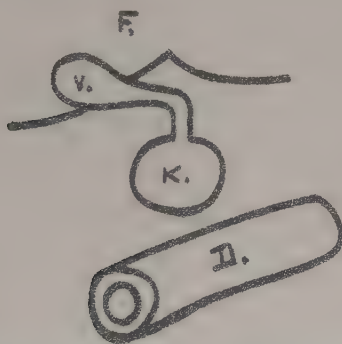
Type C 2

- kystes associés à une maladie telle que maladie polykystique ou cirrhose congénitale, mais communiquant avec la voie biliaire extra hépatique
- on trouve de telles descriptions dans LONGMIRE cité par KLOTZ (66)

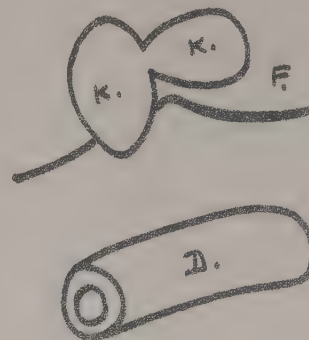
A titre d'exemple plus illustrer cette classification voici des schémas de lésions observées par KLOTZ (66)

F = Foie                      V = vésicule                      K = dilatation kystique                      D = duodenum

- 1) exemples de types A1 avec atrésies distales et proximales associées (prouvées à l'autopsie dans 2 cas)

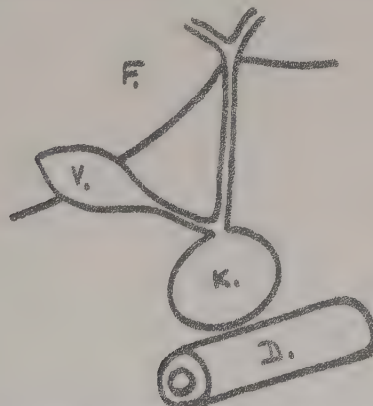


Observ. n° 1 et 2 de KLOTZ.



Observ. n° 4 de KLOTZ.

- 2) Exemple de type A1, avec atrésie distale



Observ. n° 3 de KLOTZ.

- on peut remarquer que les observations n° 1 et 2 de KLOTZ présentent un aspect identique à un des types VI de la classification des atrésies des voies biliaires proposée par ALAGILLE et BORDE (1) Mais KLOTZ et KASAI ont bien fait remarquer que leurs cas avaient nettement une morphologie kystique très différente de la simple dilatation en amont d'une atrésie. De même il ne faut pas confondre le kyste vrai de l'observation n° 3 de KLOTZ avec une atrésie de type I de la classification proposée par ALAGILLE(1).







- Dans tous les cas l'épithélium est très remanié et la paroi ne présente pas structures glandulaires d'un cholédoque normal.

b) Les lésions pancréatiques associées

- Le Pancréas peut macroscopiquement présenter un aspect de pancréatite chronique (5) (23) (62) (28) (83)

- L'étude histologique est rarement faite, cependant dans une biopsie pratiquée par PELLERIN (83) le résultat était "Sub normal" et le même auteur a retrouvé une nette fibrose avec atrophie pancréatique sur une pièce d'autopsie.

c) Les lésions hépatiques : la cirrhose biliaire

- Les altération hépatiques sont marquées dans les formes précoces ictériques du nourrisson et conditionnent le pronostic (14) (83) (93)

- La cirrhose biliaire présente certains aspects particuliers dans la dilatation kystique congénitale du cholédoque d'après GUBLER cité par BORDE (14) :

- Certaines nuances la différencient des cholostases accompagnant d'autres malformations extra ou intrahépatiques.

- La sclérose périportale y est plus collagène, plus dense, moins richement cellulaire, ne s'infiltrant qu'exceptionnellement entre les travées de façon pénicillée.

- Les néocanalicules biliaires sont plus volontiers ramifiés, tortueux avec une lumière étroite, collabée.

- La rétention biliaire, quelle qu'en soit son intensité reste intra-lobulaire dans les cellules ou les capillicules mais n'intéresse qu'exceptionnellement les passages de HERING et pratiquement jamais les canaux extralobulaires.

- Existence dans le paranchyme hépatique, autour des espaces portes, de petits infiltrats inflammatoires à polynucléaires souvent éosinophiles, occupant la lumière des sinusoides.

- Les éléments hépatiques du pronostic;

- Ils semblent liés à deux notions (14)

1 - l'importance de la sclérose portale, toujours importante dans les cas avec décès.

2 - Un facteur inflammatoire avec

- infiltrats à polynucléaires disséminés

- aspects d'angiocholite ascendante à la fois endo et pericanaliculaires.

- l'existence d'altération des hépatocytes (steatose, ballonnisation) ou d'une rétention biliaire ne semble pas devoir être retenue comme éléments du pronostic.



- PELLERIN (83) KLOTZ (66) KASAI (63) insistent bien sur le fait que malgré la levée précoce de l'obstacle, l'évolution du processus cirrhogène peut continuer : évolution "Atresiante" (PELLERIN) de sombre pronostic
- Enfin l'association dans les formes ictériques du nourrisson d'une atrésie, congénitale ou inflammatoire, est du plus sombre pronostic responsable de la plupart des décès pré ou post opératoires (14) (63) (66)

#### PATHOGENIE

- Tous les auteurs s'accordent à reconnaître l'origine congénitale de l'affection. En effet un certain nombre de faits militent contre la théorie d'une dilatation acquise :
  - l'obstruction calculeuse du bas cholédoque, une sténose inflammatoire ou une compression cancéreuse n'ont jamais déterminé de retrodilatation atteignant un tel volume, et surtout ne provoquant pas une ectasie segmentaire d'allure kystique mais une dilatation cylindrique remontant jusqu'aux voies intra hépatiques comme on peut le voir dans les études de MALLET GUY (78) sur la dilatation des voies biliaires.
- l'association à d'autres anomalies de l'arbre biliaire telles que : vésicule double, voie biliaire principale dédoublée, maladie de CAROLI ou atrésie associée comme nous l'avons vu dans le chapitre précédent, évoque un contexte malformatif congénital des voies biliaires, on a également rapporté, et encore récemment (22) des cas de malformation des voies urinaires associées.
- l'âge des malades dont 35% pour KLOTZ (66) ont moins de un an, avec des cas chez le nouveau né ainsi que deux observations chez le fœtus par GROSS et HEILIGER cités par TRAN NGNOC NINH (99) milite également en faveur de l'origine congénitale.
- Par contre la lésion congénitale primitive fait l'objet des plus grandes divergences. Depuis CAROLI (19) on classe les théories en deux grande catégories :

Celles qui font de la dilatation kystique un phénomène secondaire à une lésion primitive congénitale et celles qui font de l'ectasie le phénomène primitif.

A) Pour certains la dilatation kystique est secondaire à une anomalie congénitale de la jonction cholédochooduodénale.

  - 1) c'est la théorie défendue par CAROLI (19)
    - Pour CAROLI l'obstacle du bas cholédoque responsable de la dilatation kystique en amont est un retrécissement congénital.
    - MALLET GUY (79) fait remarquer que toutes les formes d'obstacle peuvent se rencontrer et comportent une gravité variable expliquant la latence clinique. Il situe la malformation primitive au niveau de la papille :



- Trajet anormal du cholédoque et insertion augulaire dans le duodenum source de coudure et d'obstruction
  - Obstruction terminale par une formation valvulaire ou atrésie de la papille comme dans les deux cas de PREVOT (84) ou certaines observations de KASAI (63)
  - Abouchement anormal du cholédoque qui se termine rétréci comme un véritable affluent du canal de Wirsung dans deux cas rapportés par CAROLI (19) également observés plus récemment par QUANDALLE (85) et BABBIT (5).
- 2) Des auteurs Saïgonnais (99) soulignent la part de la cholédocite terminale qui complète l'obstruction relative du bas cholédoque et font jouer un rôle primordial à la coudure de la jonction cholédocho-duodénale.
- La choledocite terminale, responsable de stase explique les poussées itératives ictériques souvent rencontrées dans l'histoire clinique: Tant que la stenose reste pure, la dilatation est le plus souvent modérée et asymptomatique. Il n'y a de véritable stase que lorsque se produisent les premières poussées de cholédocite terminale. Ensuite, les poussées vont se succéder entraînant une sclérose de plus en plus importante et la dilatation kystique va devenir de plus en plus volumineuse avec coudure de la jonction et obstacle fonctionnel
  - Cet obstacle est bien fonctionnel comme l'ont montré les contrôles physiologiques per opératoire : Aucun passage de bile n'a pu être mis en évidence entre la poche kystique et le cholédoque terminal, alors que paradoxalement, contrastant avec cette symptomatologie fonctionnelle d'obstacle complet, le bas cholédoque restait toujours anatomiquement perméable : Le cathétérisme soit à partir du duodenum soit à partir du kyste a toujours pu être réalisé. Les chirurgiens Saïgonnais ont alors accordé un rôle primordial à la coudure du cholédoque terminal par le kyste dilaté. La réduction chirurgicale de cette coudure par dissection et libération du bas cholédoque, de son lit creusé dans la paroi du kyste a provoqué une affluence du liquide intrakystique dans le duodenum.
  - Cette théorie ne saurait cependant être généralisée puisque d'autres observations vont en sens contraire : poche kystique absolument borgne à l'analyse anatomohistologique de la pièce opératoire (83)



- 3) Pour d'autre, GUENIN en particulier cité par JAEGER (58) l'obstacle serait du à un disfonctionnement ou à une hypertrophie du sphincter cholédocus proprius constitué par les fibres les plus élevées du sphincter d'oddi. Ainsi naitrait secondairement un mégacholédoque (théorie du megaoesophage) qu'il serait possible de teaiter par la section de ce sphincter.
- 5) Enfin récemment BABBIT (5) présente "un nouveau concept étiologique basé sur une anomalie des rapports entre la voie biliaire principale et le canal pancréatique". L'anomalie déjà rapportée par CAROLI (19) et observée par d'autres auteurs consiste en une voie biliaire principale relativement petite s'abouchant à angle droit dans le canal de Wirsung à une distance de deux à trois cm de l'ampoule de VATER Fig: 1 Cette anomalie est due à un défaut embryologique dans l'individualisation qui se fait normalement entre canaux pancréatiques et canaux biliaires. BABBIT admet que cette anomalie empêche le développement du mécanisme sphinctérien qui existe normalement à la jonction entre la voie biliaire principale et le canal pancréatique.
- Le suc pancréatique pourrait ainsi s'écouler librement dans la voie biliaire principale déterminant les poussées récidivantes d'angiocholite observées dans l'histoire clinique.

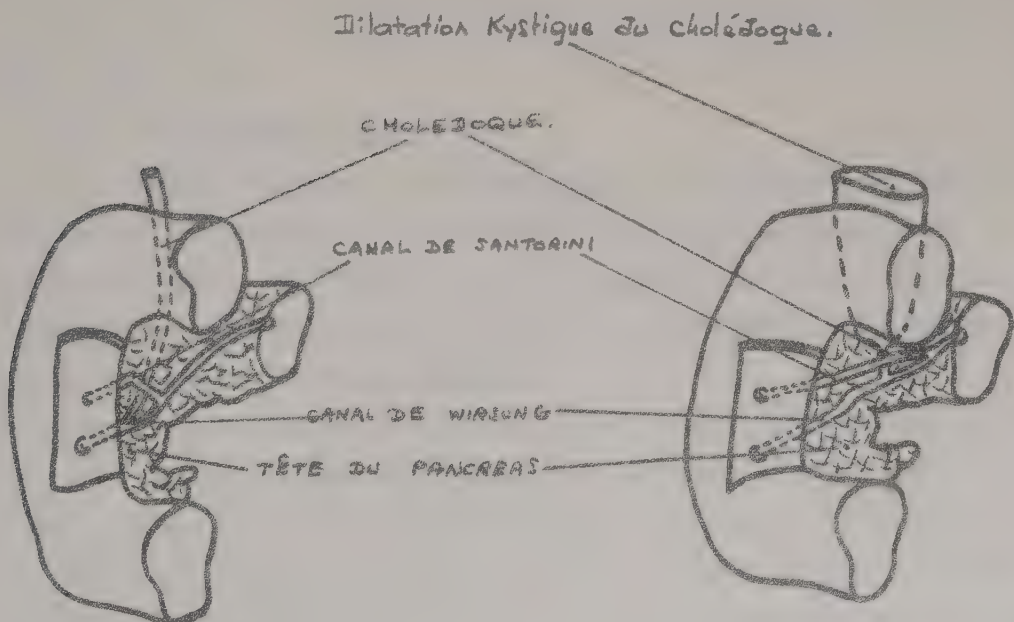


Fig. 1 d'après BABBIT.



- La pression élevée de sécrétion du suc pancréatique entraîne une dilatation de la voie biliaire principale tandis que la répétition des poussées d'angiocholite aboutit à un épaississement, une fibrose et une dilatation des parois de la voie biliaire principale. On explique ainsi l'épaisseur et la fibrose de la paroi du kyste qui sont si souvent constatées à l'histologie.
- Toutes ces théories cependant ne peuvent expliquer la présence de malformations associées de la voie biliaire, malformation à distance souvent du kyste et dont ne peuvent rendre compte un phénomène local au niveau du bas cholédoque.
- Les théories englobant la dilatation kystique dans un phénomène malformatif primitif congénital du développement de la voie biliaire ne perdent donc pas de leur intérêt comme le suggèrent les observations de multikystes (3) (43) (63) (98) (106) dont certains sont situés sur les voies intrahépatiques.

B) Le deuxième groupe considère donc la dilatation comme le fait embryologique primitif.

1) La théorie de l'achalasie défendue par ROUX

- l'anomalie, identique à celle rencontrée dans le megacholon, consiste en l'absence de fibres nerveuses et de cellules ganglionnaires sympathiques dans les parois du cholédoque terminal. Les constatations histologiques faites par FLEURY (36) et SALEMBIER (88) sont en faveur de cette théorie.

Cependant le fait que les plexus nerveux intra pariétaux sont difficiles à voir d'une part, et que d'autre part des auteurs (14) (83) les ont retrouvés dans la paroi du kyste, montre bien que cette théorie ne peut être généralisée.

2) La théorie de YOTUYANAGI (109)

- c'est la théorie la plus couramment admise en particulier par les auteurs américains et japonais. Les malformations surviendraient lors de la perméabilisation du cholédoque, qui est un bourgeon plein, au stade de l'embryon de cinq millimètres. Dans ce cordon plein, la lumière se creuse par un processus de vacuolisation.
- une activité excessive créerait un joint de moindre résistance. La sténose du bas cholédoque, serait due par contre à une activité insuffisante de vacuolisation. Cette théorie permet d'expliquer les sténose et la dilatation voire les dilatations multiples comme l'ajoute TSUCHIDA (98). Elle admet donc deux facteurs simultanés : existence d'une faiblesse congénitale de la paroi et une sténose organique congénitale, attribués à un développement embryonnaire defectueux. Ces deux facteurs simultanés sont en effet capables d'après KATO (64) d'induire expérimentalement



des dilatations kystiques du cholédoque chez des jeunes chiots.

GLENN (43) admet également un défaut embryologique dans le développement de la paroi où la sous muqueuse manque de fibres musculaires et élastiques.

- C) - Enfin un accident vasculaire intra utérin a été évoqué par SCHARLI et BERTEX (90) comme pouvant être à l'origine d'une dilatation kystique limitée à un segment de la voie biliaire.

- En conclusion nous pouvons dire que ces différentes théories qui font jouer un rôle important à la stenose du bas cholédoque d'une part, qu'elle soit le fait primitif ou non, et à la faiblesse de la paroi d'autre part, détiennent chacune une partie de la vérité.
- Le seul fait actuellement admis par tous est que la dilatation kystique du cholédoque est une maladie congénitale.



## ETUDE CLINIQUE ET SUSPICION DU DIAGNOSTIC

- Il faut cliniquement distinguer deux circonstances très différentes dans lesquelles le diagnostic de dilatation kystique congénitale du cholédoque peut être soupçonné chez un enfant (14):
  - 1 - Chez le nouveau né et le nourrisson où l'ictère retentionnel domine la symptomatologie.
  - 2 - Chez l'enfant plus grand où la triade symptomatique clinique associant douleur, masse palpable du flanc droit et ictère permet en règle le diagnostic.
- En effet, ces deux circonstances s'opposent par l'âge de survenue et le pronostic d'une part, par la symptomatologie et la discussion diagnostique d'autre part (14) (30) (50) (63) (83) (100).

### A) ICTERES RETENTIONNELS PRECOCES DU NOURRISSON

- Ils représentent environ un tiers des cas : 11 cas sur 35 publiés en France de 1965 à 1973 (14) (80) (83) (84), 8 cas sur 21 pour KASAI (63) qui a noté une atrésie associée.
- Cliniquement c'est un ictère prolongé du nourrisson
  - cet ictère est modéré, parfois intermittent, sans prurit.
  - souvent seulement marqué par des selles décolorées
  - il peut s'accompagner de fièvre mais inconstamment
  - la dilatation kystique est en règle modérée et non palpable (14)
  - il existe souvent une hépatomégalie, parfois une splénomégalie.
- Il est relativement facile de reconnaître la nature retentionnelle de l'ictère :
  - résultats de l'électrophorèse
  - hyperbilirubinémie de type direct, conjuguée
  - rétention lipidique avec cholestérol augmenté
    - lipides totaux élevés
    - réaction de Kunkel phénol positive
  - les phosphatases alcalines sont élevées mais leur origine osseuse possible en font un mauvais test hépatique chez le nourrisson (49)



- On élimine ainsi :
  - les ictères hémolytiques
  - les ictères métaboliques
  - les hépatites néo natales sans cholostase
- Plus difficile par contre est le diagnostic étiologique de la rétention (14) (49) (83)
  - l'évolution de l'intensité de la rétention sous traitement médical de la cholostase permet de décider de l'intervention chirurgicale exploratrice
  - coloration des selles, résultats de l'élimination fécale du rose bengale marqué à l'iode 131, ponctions biopsiques hépatiques permettent de prendre une décision chirurgicale aussi rapide que possible.
- C'est pourquoi on s'applique à rechercher des éléments diagnostics en faveur d'un kyste du cholédoque.
  - tuméfaction sous hépatique arrondie et rénitente
  - étuages radiologiques
    - limites des contours des opacités hépatiques et sous hépatiques sur le cliché simple de face et de profil.
    - élargissement ou refoulement du cadre duodénal après opacification barytée.
- Au total le diagnostic n'est bien souvent qu'espéré et établi lors de l'intervention exploratrice qui s'impose à cause d'une cholostase qui aura persisté plus de deux ou trois semaines, en vue d'éviter des lésions hépatiques.
- L'exploration per opératoire soigneuse avec ponction de la vésicule ramenant de la bile, cholangiographie opacifiant la dilatation kystique, fait le diagnostic et recherche une atrésie associée.
- La biopsie hépatique atteste souvent déjà une évolution cirrhotique de mauvais pronostic si elle ne régresse pas à la levée de l'obstacle : 5 décès sur 5 cas cités par BORDE (14)
- La découverte d'une atrésie associée est de mauvais pronostic, 5 décès sur 8 cas rapportés par KASAI (63) 3 décès sur 4 pour KLOTZ (66).
- En dehors de ces cas, de bons résultats peuvent être espérés à condition d'intervenir suffisamment tôt avant l'installation d'une cirrhose irréversible (49) et sans avoir attendu une altération marquée de l'état général.
- La découverte opératoire d'un pseudokyste apparaît comme un espoir certain de guérison dans le cadre des ictères cholostatiques du nourrisson où les autres étiologies malformatives comportent un pronostic plus grave. Sa fréquence comme le montre le tableau VIII est cependant moindre.



| D'APRES HABIB<br>& VALAYER(49)<br>SUR 80 CAS | MALADIE                                  | FREQUENCE D'APRES BORDE (14)<br>SUR 128 EXPLORATIONS | PRONOSTIC |
|----------------------------------------------|------------------------------------------|------------------------------------------------------|-----------|
| 25 %                                         | HEPATITE NEO-<br>NATALE<br>CHOLESTATIQUE | 9,3 %                                                | BON       |
| 3,75 %                                       | PSEUDOKYSTE<br>DU<br>CHOLEDOQUE          | 8,5 %                                                | BON       |
| 0                                            | ATRESIE DES<br>V.B.I.H.                  | 6,2 %                                                | MAUVAIS   |
| 70 %                                         | ATRESIE DES<br>V.B.E.H.                  | 75 %                                                 | MAUVAIS   |

TABEAU VIII - Fréquence et pronostic des étiologies dans les ictères cholestatiques du nourrisson explorés chirurgicalement.



B) CHEZ L'ENFANT PLUS GRAND A DEFAUT DE TRIADE CLASSIQUE COMPLETE, DEUX OU UN SEUL DE SES ELEMENTS PEUVENT ATTIRER L'ATTENTION.

1 - Dans les formes complètes le diagnostic ne se discute guère

- une triade symptomatique caractérise le tableau clinique
  - une tumeur abdominale
  - douleur
  - ictère

- Il est relativement exceptionnel de rencontrer la triade au complet qui est présente dans 19% des cas recensés par LEE (72) et dans 7% des observations étudiées par KLOTZ (66) donc moins souvent que les 50% classiquement admis.

- Plus souvent observée chez le grand enfant ou l'adulte

- la tumeur siège dans l'ypochondre droit et présente un caractère variable dans le temps.
- l'ictère est de type retentionnel, souvent fébrile, variable, résolutif par intermittence et l'on peut retrouver à l'anamnèse des épisodes ictériques antérieurs identiques très évocateurs. Parfois peu marqué et pas nécessairement contemporain des douleurs.
- Les douleurs abdominales sont intermittentes, vagues épigastriques ou plus violentes évoluant par crise avec vomissements bilieux et diarrhée.

- Les éléments de la triade ne sont pas forcément contemporains mais peuvent avoir existé à un moment donné de l'histoire clinique. Il convient alors de compléter la triade par l'interrogatoire de la famille.

2 - Certaines formes incomplètes sont évocatrices

a) - Ictère retentionnel secondaire de l'enfance, seul ou associé à une tumeur sous hépatique.

- Evocateur de l'affection car intermittent, car souvent il existe des poussées identiques antérieures à l'anamnèse.
- On se méfiera d'une nouvelle poussée ictérique chez un enfant qui a déjà été soigné pour "hépatite virale" quelques mois ou années auparavant.



- Pour BORDE (14) les ictères retentionnels secondaires chez l'enfant relèvent le plus souvent d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque.
- Les diagnostics qui peuvent se poser sont alors :
  - La lithiase de la voie biliaire principale, exceptionnelle à cet âge .
  - Les tumeurs comprimant la voie biliaire au point d'entraîner un syndrome retentionnel sont rares.
  - Le sarcome des voies biliaires est rare
  - L'ascaridiose de la voie biliaire au point d'entraîner un syndrome retentionnel sont rares.
  - Le sarcome des voies biliaires est rare.
  - L'ascaridiose de la voie biliaire principale rare aussi.
- La découverte clinique sous nos latitudes d'une tuméfaction sous hépatique est très évocatrice.
- Les examens complémentaires font le diagnostic le plus souvent avant l'opération.

b) Masse abdominale isolée

- C'est la "forme tumorale" de PELLERIN (83)
- Elle est le plus souvent tardive survenant chez le grand enfant, mais peut s'observer également chez le nourrisson.
- Elle se révèle par l'augmentation du volume de l'abdomen sans antécédent ni manifestation fonctionnelle orientant vers les voies digestives. Il n'y a pas d'ictère.
- Les étapes du diagnostic sont celles d'une tumeur abdominale et nécessitent des investigations radiologiques avec U.I.V éliminant une tumeur rénale.
- Caractère très évocateur, cette tumeur sous hépatique peut présenter des variations dans son volume et sa consistance d'un examen à l'autre.

c) Ailleurs le diagnostic est très difficile

- C'est le cas des crises douloureuses abdominales isolées en imposant souvent pour une crise d'appendicite aiguë surtout si l'enfant vomit.



- Ou bien le bilan biologique et l'allure clinique font poser le diagnostic de pancréatite aiguë ou subaiguë qui peut d'ailleurs être une complication révélant le kyste comme nous l'avons vu.
- Dans tous les cas, quel que soit le tableau clinique, ce sont les investigations radiologiques qui permettront d'approcher ou d'affirmer le diagnostic.

## LES EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES

I - Le plus souvent des examens simples sont évocateurs (14) (63) (66) (83)

- a) - les clichés de l'abdomen sans préparation de face et de profil peuvent montrer la présence d'une opacité de l'hypochondre droit et précisent les limites des contours des opacités hépatiques et sous hépatiques.  
Aucune calcification n'est notée (50)
- b) - le transit gastro-duodéal  
Associé à des signes cliniques évocateurs il suffit le plus souvent au diagnostic : élargissement ou refoulement du cadre duodéal après opacification baryté.
  - Parfois un simple aspect arrondi des genu superius et inférieurs est noté.  
Il faut rechercher avec soins un refoulement en avant du genu superius.  
L'U.I.V. éliminant une lésion rénale si fréquente dans l'enfance.
- c) - Les clichés sans préparations peuvent être répétés plusieurs jours après une cholecystographie orale pouvant montrer une opacité tumorale qui n'était pas visible antérieurement. (12)

## II - L'OPACIFICATION DES VOIES BILIAIRES

- Une fois le diagnostic suspecté, en l'absence d'ictère ou d'insuffisance hépatique, l'opacification des voies biliaires permet de poser formellement le diagnostic préopératoire.
  - a) - La cholecystographie orale peut suffire (32) (55) (87)
    - Cependant vésicule et kyste sont rarement opacifiés simultanément
    - Lorsque cela se produit, il faut éliminer une vésicule double en notant que le kyste reste opacifié alors que la vésicule se vide lors du repas gras (12)
    - Parfois le kyste ne s'opacifie qu'après l'absorption du repas gras (55)



b) - La cholangiographie est le plus souvent nécessaire (6) (9) (34) (39) (76)

- Elle découvre une opacité **arrondie**, de faible tonalité qui dépend de la voie biliaire et s'opacifie en même temps qu'elle, la vésicule n'apparaissant que dans un deuxième temps.
- Outre cette chronologie de l'opacitation, la topographie postérieure de l'opacité sur les clichés de profil est évocatrice : on pourra s'aider utilement de tomographies (60)

### III - LES AUTRES EXAMENS SONT UTILES EN CAS DE RETENTION OU D'INSUFFISANCE HEPATIQUE

- Si l'on considère avec KLOTZ qu'une histoire clinique d'ictère est le plus souvent révélatrice d'un pseudokyste, les possibilités d'opacification des voies biliaires sont donc limitées (66). Aussi, dans ces dix dernières années, a t'on surtout proposé l'artériographie coéliomésentérique, la scintigraphie hépatobiliaire et l'échographie, la cholangiographie transhépatique cédant le pas à ces méthodes moins dangereuses.

1) - L'artériographie coéliomésentérique peut être utilisée avec succès (73) (85)

- La tumeur s'inscrit dans l'angle formé par les artères gastroduodénale et hépatique, refoule l'hépatique à gauche et déplace la gastroduodénale plus bas et à gauche.
- L'U.I.V. est nécessaire pour éliminer une lésion d'origine rétropéritonéale.
- L'axe artérioveineux mésentérique est incurvé vers la gauche.
- Les déplacements de l'artère gastroduodénale sont du plus grand intérêt : elle suit le bloc duodéno - pancréatique dans sa projection en avant et cette déformation est surtout remarquée sur l'incidence de profil qu'il faut réaliser.
- L'absence de vaisseaux anormaux, le déplacement arciforme des vaisseaux évoquent une tumeur bénigne sous hépatique.

2) - La scintigraphie hépatobiliaire (63) (107)

- Les auteurs japonais insistent sur l'intérêt de cette méthode.
- KASAI (63) a ainsi démontré la présence d'un pseudokyste chez cinq enfants dont l'histoire clinique comportait un ictère.



- On utilise le Rose Bengale marqué à l'iode 131 et le scintigramme est enregistré de 3 à 24 h. après l'injection suivant le degré de la rétention. La thyroïde est bloquée par des sels iodés. Après le temps hépatique qui montre une encoche, le kyste rempli de bile marquée se visualise s'il est suffisamment volumineux.
- Dans un cas de rétention marquée, KASAI (63) est intervenu rapidement après la scintigraphie de façon à éliminer précocement la bile radioactive chez une fille de 12 mois.

### 3) - L'Echographie

- Elle a été utilisée en premier par ANAZAWA cité par KASAI (63)
- Elle est considérée par le japonais comme d'un grand intérêt lorsque les autres méthodes ont échoué.

### 4) - La cholangiographie rétrograde par cathétérisme per duodénoscopique de la papille est proposé par JEANPIERRE & VICARI (59)

- Ainsi on peut préciser au mieux l'état des voies biliaires, lorsque tous les autres moyens ont échoué. La réalisation, à l'heure actuelle, semble bien délicate chez l'enfant tout au moins.

### 5) - La technique de l'opacification totale du corps

- KLOTZ (66) considère cette technique comme l'une des meilleurs méthodes radiographiques. Elle est en effet simple, mise au point par RABINOWITZ (64) que cite KLOTZ et peut être utilisée lors de retentions avec ictères marqués, aussi bien chez le tout jeune enfant que chez l'adulte. Elle donne le signe de la jante : "RIM SIGN" lorsque le kyste devient opaque après injection intraveineuse d'une forte dose de diatrizoate.

IV - Au total, grâce à ces techniques, le diagnostic préopératoire est plus souvent établi qu'autrefois comme le montre le tableau IX.



TABLEAU n° IX : POURCENTAGE DES DIAGNOSTICS EXACTS AVANT INTERVENTION

| AUTEURS            | ANNEE | N° DE CAS | EXACTS EN % |
|--------------------|-------|-----------|-------------|
| SHALLOW (92)       | 1943  | 175       | 12%         |
| TSARDAKAS (97)     | 1956  | 57        | 24,5 %      |
| ALONSO - LEJ (2)   | 1959  | 94        | 30%         |
| LEE (72)           | 1969  | 97        | 60%         |
| KASAI (63)         | 1970  | 21        | 70%         |
| TSUCHIDA (98)      | 1971  | 35        | 70%         |
| WEI-JAO-CHEN (108) | 1973  | 13        | 46%         |

- En dehors de l'ictère qui oriente d'emblée vers l'exploration des voies biliaires, le signe le plus important pour le diagnostic est la découverte d'une tuméfaction sous hépatique surtout lorsque l'histoire clinique retrouve un ictère soit associé, soit à l'anamnèse. Différentes fréquences de ces signes sont données par les différents auteurs. KLOTZ (66) donne les chiffres suivants :

- ictère présent dans 60% des cas
- Tumeur sous hépatique retrouvée dans 58% des cas
- Ictère + tumeur dans 26% des cas
- Triade classique seulement dans 7% des cas



## V) - LA CHOLANGIOGRAPHIE PER OPERATOIRE

- Défendue par TSARDAKAS (97) puis par FONKALSRUD (37), c'est l'une des meilleures méthodes pour le diagnostic chez l'enfant.
- Elle montre l'anatomie complète du système biliaire et pancréatique ainsi que le passage ou non dans le duodenum (1) (2) (14) (49) (82) (83)
- GLENN (43) et TSUCHIDA (98) ont montré l'importance d'opacifier les voies hautes à la recherche d'une ou plusieurs autres dilatations siégeant sur les voies intra hépatiques.
- Elle permet également de visualiser une lithiase.
- Une fois le diagnostic fait ou suspecté, l'intervention s'impose.  
En effet, abandonnée à elle-même, la dilatation kystique congénitale du cholédoque suit une évolution grave dont le danger majeur est l'altération progressive de la valeur fonctionnelle des cellules hépatiques. TSARDAKAS (97) a recensé 30 cas non opérés malgré le diagnostic. Les 29 malades qui ont pu être suivis sont morts.
- Ceci nous amène à étudier les complications.

## LES COMPLICATIONS

### I) - LES COMPLICATIONS LIEES A LA STASE ET AU REFLUX

#### a) - L'INFECTION DES VOIES BILIAIRES

- Elle est pratiquement inévitable sur cette ectasie cholédocienne mal drainée.
- L'angiocholite ascendante s'arrête le plus souvent au kyste. Des cas d'abcès hépatiques ont cependant été décrits lorsqu'il existait une dilatation kystique associée des voies biliaires intra hépatiques. GLENN (43) TSUCHIDA (98) WARREN (103).
- La cholecystite est rare
  - Elle se rencontre surtout comme une complication d'une première intervention due à la sténose inflammatoire d'une suture de dérivation bilio digestive.
  - La nécessaire réintervention peut trouver une vésicule gangrénée. STRODE (95)



b) - LA LITHIASSE

- Elle est relativement peu fréquente
- Pratiquement inexistante chez l'enfant, elle est le fait de l'adulte. GOWITZ (44) a retrouvé des calculs dans la voie biliaire chez un enfant de 9 mois, mais cela est exceptionnel.

c) - IL FAUT DAVANTAGE INSISTER SUR L'ATTEINTE HEPATIQUE

- Elle se rencontre surtout chez le nouveau-né et le nourrisson grevant lourdement le pronostic des formes ictériques précoces (6) (14) (63) (66) (83)
- La cirrhose biliaire présente certains caractères particuliers que nous avons décrits au chapitre de l'histologie.
- Tous les auteurs insistent sur le fait de la nécessité d'intervenir suffisamment tôt chez le jeune enfant avant la constitution de lésions hépatiques irréversibles. En effet, la cirrhose peut continuer à évoluer malgré la levée de l'obstacle : "évolution atrésiante" (83). Le degré de la cholostase et de la sclérose est apprécié par la biopsie hépatique lors de l'intervention.
- Dans les cas les plus défavorables, des complications hémorragiques peuvent témoigner de l'insuffisance hépatique sévère. Allant des pétéchies jusqu'aux hémorragies gingivales ou cutanées, tous les degrés du syndrome hémorragique peuvent s'observer de pronostic régulièrement fatal chez un jeune enfant porteur d'un pseudokyste du cholédoque (100).
- La cholostase peut être due à une stenose fonctionnelle ou organique plus ou moins complète du bas choledoque. La présence d'une atrésie vraie associée au pseudokyste choledocien est du plus sombre pronostic (63)

d) - LA PANCREATITE

- Elle peut survenir comme dans toute affection de la voie biliaire principale. Elle est cependant rarement observée, le plus souvent révélatrice de la dilatation kystique du choledoque (5) (23) (28) (62) (94). Le tableau clinique est celui d'une crise douloureuse abdominale, la fièvre est inconstante. Mais il existe des signes biologiques de pancréatite. La radio sans préparation de l'abdomen ne trouve pas de calcifications. La recherche de modifications du cadre duodenal au transit gastro duodenal a pu faire suspecter le diagnostic de dilatation kystique du cholédoque qui a été confirmé par la cholangiographie (5) (62)
- Dans les autres cas, ce fut une découverte opératoire.



## II) LES PERFORATIONS DE LA VOIE BILIAIRE EXTRA HEPATIQUE

- Leur conséquence est la péritonite biliaire. L'intervention en urgence découvre le cholépéritoine et l'exploration per opératoire soigneuse des voies biliaires trouve la dilatation kystique du choledoque.
- La péritonite biliaire peut être due soit à la perforation du kyste soit à la perforation de la vésicule.

### I - LA PERFORATION DE LA DILATATION KYSTIQUE DU CHOLEDOQUE

- Les observations sont rares. Parmi 750 cas de la littérature, nous en avons retrouvé 26 soit environ 3%.
- En plus de ces 26 cas, 20 recensés par MAINGOT cité par CUSCHIERI (22) nous ont échappé. Nous les signalons cependant car la rupture du kyste s'est produite lors de la grossesse, ce qui suggère une certaine faiblesse de la paroi fibreuse du kyste qui n'a pu résister aux pressions inhérentes au développement du fœtus et de ses annexes. Un autre cas rapporté par JACKSON et SAUNDERS (57) s'est également produit lors de la grossesse chez une jeune femme de 17 ans.
- Les autres 25 cas peuvent se diviser en deux catégories : les ruptures traumatiques et les ruptures survenues spontanément.
- Nous en donnons les références dans le tableau n° X.

#### a) - LES RUPTURES TRAUMATIQUES

- Elles sont survenues à la suite d'une chute dans un escalier (108) ou à l'occasion d'un coup de sabot lors de la ruade d'un cheval (31)

#### b) - LES RUPTURES SURVENUES SPONTANEMENT

- Le diagnostic est des plus difficiles et ne peut être fait que lors de l'exploration chirurgicale. En effet, la rupture est habituellement révélatrice de la dilatation kystique du choledoque.
- Même lors de l'intervention, lorsque le cholépéritoine est constaté, la rupture n'est pas souvent retrouvée et cela pour deux raisons :
  - son siège le plus fréquent est à la face postérieure du kyste
  - et le collapsus du kyste qui succède à la perforation en rend l'identification difficile.



TABEAU N° X : OBSERVATIONS DE PERFORATION DU PSEUDO KYSTE

| AUTEURS                   | ANNEE | N° DE CAS | CAUSE       |
|---------------------------|-------|-----------|-------------|
| WRIGHT (108)              | 1935  | 1         | TRAUMATIQUE |
| BLOCKER (13)              | 1937  | 1         | TRAUMATIQUE |
| ELLIS ET CRONIN (31)      | 1960  | 1         | TRAUMATIQUE |
| JACKSON ET SAUNDERS (57)  | 1971  | 1         | GROSSESSE   |
| WEI-JAO-CHEN (106)        | 1973  | 1         | TRAUMATIQUE |
| WEBER (105)               | 1934  | 1         | SPONTANEE   |
| WALTON (102)              | 1939  | 1         | "           |
| BLEGEN & BOYER (11)       | 1946  | 1         | "           |
| KONG (68)                 | 1951  | 1         | "           |
| GARCES (40)               | 1952  | 1         | "           |
| BYRNE (18)                | 1953  | 1         | "           |
| TACART (96)               | 1956  | 1         | "           |
| FRIEND (39)               | 1958  | 1         | "           |
| DEBELUT (26)              | 1961  | 1         | "           |
| TRAN GNOC NINH (100)      | 1964  | 1         | "           |
| GOSWITZ & KIMMERLING (44) | 1966  | 1         | "           |
| MUTRICY (81)              | 1968  | 3         | "           |
| ESPOSITO (33)             | 1972  | 1         | "           |
| GROSJEAN (46)             | 1973  | 1         | "           |
| WEI-JAO-CHEN (106)        | 1973  | 2         | "           |
| MAHOUR G.H. (77)          | 1973  | 1         | "           |
| BRETAGNE DANS BABUT (6)   | 1973  | 1         | "           |
|                           | TOTAL | 25        |             |



- De tous petits kystes peuvent également se rompre, aussi est-il de la plus haute importance de pratiquer une cholangiographie per opératoire pour le diagnostic GOSWITZ (44) JACKSON (57) MAHOUR (77) WEI JAO CHEN (106) si l'étiologie du cholepéritoine ne paraît pas évidente.
- Le traitement, comme nous l'avons décrit dans notre première partie, doit se faire en deux temps : drainage externe par cholecystostomie ou par la perforation du kyste dans un premier temps, puis ensuite, dans un second temps, traitement du kyste: la méthode actuellement le plus souvent choisie dans ces conditions a été le drainage interne par kysto jejunos-tomie sur anse jéjunale en Y à la ROUX.

## 2 - LA PERFORATION DE LA VESICULE

- Nous en rapportons un cas chez un garçon de 19 mois.
- Cette observation est très singulière puisque nous n'avons pas rencontré de cas analogue dans la littérature.
- Nous pouvons nous demander par quel mécanisme a pu se produire cette perforation. Nous rappellerons que le kyste était volumineux, ce qui semble indiquer un mauvais drainage avec pression intrakystique élevée. L'examen histologique de la paroi du pseudokyste avait montré une involution atrophique et c'est cependant la vésicule qui s'est perforée. Les prélèvements de bile étaient stériles aussi bien dans le péritoine que dans la vésicule et il n'y avait pas de lithiasse.
- Il nous semble raisonnable de formuler l'hypothèse d'une nécrose vésiculaire par insuffisance circulatoire nutritionnelle de la paroi distendue en amont d'un volumineux kyste mal drainé. Les auteurs qui ont mesuré les pressions intrakystiques ou intravésiculaires par la radiomanométrie per opératoire, les ont trouvées élevées (19) (79) (99)
- En absence d'un facteur infectieux, lithiasique ou traumatique force est de faire jouer un rôle important aux phénomènes de pression et à la stase.
- Une hypothèse analogue est retenue par ESPOSITO (33) dans une observation similaire chez une fillette de 9 mois  $\frac{1}{2}$ , mais c'est le pseudokyste qui s'était rompu.



3 - ENFIN IL FAUT RAPPROCHER DE CES PERFORATIONS, LES PERITONITES BILIAIRES A LA SUITE D'UNE MANOEUVRE MEDICALE :

- Ponction biopsique hépatique (25) (77)
- Ou ponction de la masse sous hépatique qui a entraîné le décès (10)

III) - LA DECENERESCENCE CANCEREUSE DE LA PAROI DU KYSTE

- ASHBY (4) et KASAI (63) ont attiré l'attention sur cette possibilité.
- KASAI note que la dégénérescence maligne sur les kystes laissés en place par la dérivation interne à une fréquence très supérieure à la fréquence des tumeurs malignes des voies biliaires dans la population générale. 5 des 14 cas qu'il rapporte avaient subi un drainage interne de leur pseudokyste de 2 à 7 ans auparavant. Sur les 14 cas, 10 avaient moins de 35 ans.
- GAUTIER BENOIT (42) rapporte un cas de papillomatose hépato choledocienne associée à une dilatation kystique du choledoque ayant entraîné la mort d'un jeune homme de 21 ans et retrouvé dans la littérature 6 cas de dégénérescence ou d'association à des tumeurs malignes. WEBER (105) rapporte 5 autres cas de cancers provenant d'un kyste choledocien, non cités précédemment, survenus après dérivation interne du kyste laissé en place. Ces auteurs y voient une raison à tenter l'exérèse du kyste lorsqu'elle est possible de préférence à la dérivation interne.

IV) - TELLES SONT LES PRINCIPALES COMPLICATIONS A SIGNALER, D'AUTRES -- TELLE QUE PAR EXEMPLE UNE PERICARDITE PURULENTE (7) -- SONT UNE CURIOSITE TOUT A FAIT EXCEPTIONNELLE.



## LE TRAITEMENT

- Il se propose de rétablir le cours normal de la bile vers l'intestin grêle.
- Dans la littérature récente des cinq dernières années, une sélection des possibilités thérapeutiques s'est opérée en faveur :
  - des techniques de drainage interne:
    - cholédoco ou kysto - duodenostomie
    - ou choledoco ou kysto - jéjunostomie
  - et de la résection anastomose, introduite par les auteurs japonais.
- En effet :
  - la cholédocorraphie est pratiquement abandonnée par tous, nous n'en avons retrouvé qu'une seule observation (58)
  - et la seule indication du drainage externe est le traitement provisoire d'une complication, comme dans les péritonites biliaires par perforation du kyste, le traitement de la dilatation kystique se faisant secondairement.

### I - Les techniques de drainage interne

#### A - La kysto - duodenostomie directe, latéro - latérale.

- c'est un geste simple et rapide, très utile chez les malades en mauvais état général ne pouvant supporter une longue intervention.
- on peut cependant lui reprocher un risque évident de reflux avec pneumokyste, ou reflux digestif avec angiocholite.
- Elle a toujours ses défenseurs car les statistiques ont montré une mortalité moindre dans le passé. De plus, PREVOT (84) fait remarquer que les épisodes d'angiocholite peuvent maintenant être facilement combattues ou prévenues par une antibiothérapie prolongée - CHALNOT (20) a obtenu un très bon résultat, sans complication après neuf ans.

#### B) - La kysto - jéjunostomie sur anse montée en Y

- Elle met à l'abri du reflux digestif et de l'angiocholite si l'on prend soin de monter une anse jéjunale suffisamment longue. L'anse ne doit pas être inférieure à 10 cm (83) et doit atteindre 30 à 40 cm chez un enfant de six mois.
- Bien que nécessitant deux anastomoses digestives, c'est la méthode la plus largement adoptée actuellement (14) (17) (35) (39) (51) (53) (54) (76) (91) (101) (106)



- HEPP et MUTRICY (54) trouvent une mortalité de 13,4% sur 67 anastomoses Kysto-jéjunales et remarquent que cette mortalité tombe à 6,7% si on supprime les cas opérés dans la première année (formes ictériques précoces). La morbidité secondaire de la dérivation kysto-jéjunale est, pour ces auteurs (53) (54) quatre fois moins importante que celle de la dérivation kysto duodénale, les complications angiocholitiques étant estimées à 5,7% (fait capital elles étaient rencontrées essentiellement dans les suites de montage avec anse en oméga maintenant abandonnées).
- Les travaux américains résumés dans les tableaux n° XI et n° XII mais aussi TROUT (101) ne montrent pas de différences notables dans la mortalité des deux méthodes de drainage interne, mais objectivent de bien meilleurs résultats dans les suites des kysto-jéjunostomies sur anse en Y.
- Pour éliminer les possibilités de stase et donc d'angiocholite HEPP(54) propose d'effectuer l'anastomose sur la terminaison du canal hépatique en amont du kyste, et d'exclure ce dernier laissé en place : la suture est ainsi établie en tissu sain et la stase n'est plus possible. Les résultats à long terme sont aussi bons que dans la resection anastomose, sans, pourtant en faire courir le risque opératoire. Mais le risque de cancérisation du kyste laissé en place persiste
- le nombre croissant des cas de dégénérescence cancéreuse de la paroi du pseudo kyste, récemment rapportés (4) (42) (63) (105) et les rapports démontrant une mortalité qui n'est pas supérieure à celle des autres méthodes (56) (61) (63) (90) incitent certains auteurs (6) à suivre les maîtres japonais qui prônent la resection anastomose comme méthode de choix malgré ses dangers et sa réalisation technique difficile. La comparaison des tableaux n° XI et n° XII montre que cette méthode s'est développée et que ses résultats sont bons avec une mortalité diminuée et une morbidité secondaire très faible: Elle apparaît comme une méthode idéale éliminant non seulement les possibilités de reflux mais aussi les possibilités de réduction de la bouche d'anastomose kystodigestive, facteur de stase et amenant à réintervenir. En effet GROVE cité par KASAI (63) fait remarquer que même avec une technique correcte et une bouche d'anastomose biliodigestive de calibre suffisant, la stenose inflammatoire de la dérivation est toujours possible du fait même de l'inflammation chronique, de la nature fibreuse de la paroi du kyste et du manque d'épithélium.



## II - La résection anastomose

- c'est le traitement idéal puisqu'il supprime la maladie :
  - dissection et exérèse du kyste. Le drainage de la bile vers l'intestin étant alors assuré par une hépatico - jéjunostomie sur anse en Y ou une hépatico duodenostomie.
- ALONSO - LEJ (2) avait préconisé cette méthode mais son haut taux de mortalité 15% a fait préférer les techniques de drainage interne. De plus, la majorité des auteurs ont avancé la difficulté de la réalisation technique opératoire et le danger, pour le pédicule vasculaire et les canaux pancréatiques, que représente la dissection du kyste (54) (65) (74) (76) (83) (95)

## III - La cholecystectomie associée

- Elle est recommandée par certains, après étude des résultats à long terme, en association à la dérivation interne biliodigestive quelle que soit la technique choisie (25) (74) (101).
- Elle est systématique dans la méthode idéale de resection - anastomose avec l'avantage supplémentaire de faciliter la dissection du kyste qui peut être basculé, après section de l'hépatique, isolant le pédicule vasculaire que l'on peut refouler (6) (63)

## IV - LES RESULTATS - MORTALITE - MORBIDITE

- Les séries de FONKALSRUD (37) et DUCKETT (30) montrent de très bons résultats en faveur de la kystoduodenostomie.

Ces statistiques manquaient certainement de recul lorsqu'elles parurent comme l'ont démontré HEPP (53), HAYS (51) et surtout TROUT (101) qui lui trouvent à long terme une morbidité supérieure à celle de la kysto jéjunostomie. La revue de 144 opérations par KLOTZ (66) trouve que seulement 46% des kysto duodenostomies ont donné satisfaction. Ces résultats sont rassemblés dans deux tableaux : le tableau n° XI d'après LEE (72) rendant compte de 91 interventions pratiquées de 1957 à 1968, et le tableau n° XII résumant d'après KLOTZ (66) 144 opérations faites de 1968 à 1972.
- On avait reproché à la kysto - jéjunostomie sur anse en Y une mortalité plus lourde que celle des anastomoses kysto duodénales.



TABEAU N° XI : MODALITES ET RESULTATS OPERATOIRES

DE 91 INTERVENTIONS DE 1957 A 1968 D'APRES LEE (72)

| METHODES                     | NOMBRES | RESULTATS |         |           |
|------------------------------|---------|-----------|---------|-----------|
|                              |         | BONS      | MAUVAIS | MORTALITE |
| KYSTO DUODENOSTOMIE          | 51      | 86 %      | 10 %    | 2 = 4 %   |
| KYSTO JEJUNOSTOMIE           | 30      | 90 %      | 6 %     | 2 = 4 %   |
| EXERESE & ENTERO -<br>STOMIE | 4       | 75 %      | 0       | 1 = 25 %  |
| AUTRES                       | 6       | 80 %      | 0       | 1 = 20 %  |

TABEAU N° XII : MODALITES ET RESULTATS OPERATOIRES D'APRES KLOTZ

SUR 144 INTERVENTIONS DE 1968 A 1972

| METHODES                   | NOMBRES | RESULTATS |         |                         |
|----------------------------|---------|-----------|---------|-------------------------|
|                            |         | BONS      | MAUVAIS | MORTALITE<br>OPERATOIRE |
| KYSTO DUODENOSTOMIE        | 48      | 46 %      | 52 %    | 1 = 2 %                 |
| KYSTO JEJUNOSTOMIE         | 38      | 74 %      | 21 %    | 2 = 5 %                 |
| EXERESF ET<br>ENTEROSTOMIE | 47      | 85 %      | 11 %    | 2 = 4 %                 |
| AUTRES                     | 11      | 18 %      | 82 %    | 0                       |
| TOTAL                      | 144     | 64 %      | 32,5 %  | 3,5 %                   |



- KASAI (63) n'a eu aucun décès post opératoire dans les cas où il n'existait pas d'atrésie biliaire associée.
- Lorsque le risque de fistule pancréatique est grand, BABUT (6) et QUANDALLE (85) font remarquer que la dissection pancréatique du kyste peut être délibérément limitée en sectionnant le bas cholédoque à un niveau où il est encore dilaté. De même il paraît essentiel de fermer soigneusement la communication entre cholédoque et canal de Wirsung.
- La cholecystectomie associée est recommandée par KASAI (63) et BABUT (6) la pratique en premier car elle facilite la suite de l'intervention.
- Le risque d'anastomose sténosante semble moindre car le l'hépatique commun dilaté au-dessus du kyste est pratiquement de même calibre en tissu sain. En cas de difficulté la conservation d'une petite collerette de kyste facilitera l'anastomose (6) (56) (63).

#### V - LE CHOIX DE LA METHODE

- Ce choix est une affaire d'école. Sur les 38 observations récentes du tableau n° V bis, réalisée en France, on compte :
  - 1 drainage externe de sauvetage (80)
  - 8 kysto duodenostomies
  - 25 kysto jéjunostomies sur anse en Y
  - 4 exérèse anastomoses (6) (83) (85)
  - 3 ablations associées de la vésicule (associées à l'exérèse anastomose).
- Deux autres exérèses anastomoses ont été réussies en France par LAUX (71) et SALEMBIER (88) chez de jeunes adultes.
- Le manque de recul ne permet pas de juger des résultats à long terme de ces six exérèses anastomoses, cependant aucun décès opératoire n'a été constaté et il est permis d'espérer une moindre fréquence de morbidité secondaire, en absence d'atteinte hépatique préopératoire, comparable aux résultats des maîtres japonais (56) (63) dont BABUT (6) rapporte l'expérience avec un recul de 2 à 11 ans sans complication notoire.
- Cette méthode ne condamne pas pour autant les autres techniques qui gardent leurs indications, fonction de l'âge de l'enfant et de la forme clinique.
  - 1) Dans les formes ictériques précoces du nourrisson
    - La kysto - duodénostomie est une indication formelle pour tous les auteurs à l'exception de KASAI (63) qui pratique l'exérèse anastomose dans tous les cas.



2) Chez l'enfant plus grand et en bon état général

- le choix peut se faire entre deux méthodes :

- Resection anastomose ou kysto jéjunostomie sur anse en Y.

- Les études récentes montrent, que chez un sujet jeune avec un long avenir devant lui, la resection anastomose peut être choisie si l'état local le permet. Elle ne pourra être pratiquée que par un chirurgien ayant une grande expérience de la chirurgie biliaire.

- Par contre lorsque l'enfant est en mauvais état ou en poussée angiocholitique, si l'état local est perturbé avec remaniements inflammatoires importants et rapports étroits avec le pancréas, ou lorsque le kyste est trop important s'enfonçant dans la fosse iliaque droite, la sagesse choisira la dérivation biliaire intestinale. Le choix ira alors à la kysto jéjunostomie sur anse en Y. C'est la méthode qui a été choisie pour le jeune Hubert G...

Elle a donné toute satisfaction. Aucune complication n'a été notée 2 ans après.

3) Enfin nous rappellerons la nécessité de connaître l'existence ou non d'une atteinte associée des voies intrahépatiques pouvant être à l'origine de troubles faussement attribués à des poussées d'angiocholite secondaires à une sténose inflammatoire de l'anastomose biliodigestive. La méconnaissance de l'existence de kystes intra-hépatiques associés ferait ainsi décider d'une simple revision de l'anostomose qui ne guérirait pas le malade.

- Connue au contraire, une complication secondaire fera rechercher une lithiase ou un abcès intra hépatiques à leur niveau, qu'il faudrait traiter, avec lobectomie si nécessaire (43) (103)

4) La comparaison des tableaux XI et XII montre la réduction de la mortalité, et la tendance à préférer des méthodes opératoires à morbidité secondaire moindre, la resection du kyste avec anastomose hépatico - entérale se pratiquant de plus en plus. Il faut reconnaître dans cette attitude l'influence des maîtres japonais qui ont démontré leurs excellents résultats avec cette méthode. Cela ne doit cependant pas en faire sous estimer les dangers comme le rappelle PELLERIN (83) qui l'a pourtant tentée et réussie.



## CONCLUSIONS GENERALES

- Nous avons rapporté une observation exceptionnelle de péritonite biliaire par perforation de la vésicule chez un jeune garçon de dix neuf mois compliquant une dilatation kystique congénitale du cholédoque.  
Il s'agit en effet de l'unique cas de perforation de la vésicule dans une telle affection.
- L'étude des cholépéritoinies a permis de préciser :
  - l'âge tardif de survenue du cholépéritoine, alors que les cholépéritoinies sans dilatation kystique du cholédoque surviennent exceptionnellement après six mois.
  - La guérison habituelle de la péritonite par le simple drainage externe, le traitement du pseudokyste devant s'effectuer secondairement.
- Cette observation a été l'occasion de revoir la littérature récente concernant le pseudo kyste du cholédoque qui met en évidence :
  - les progrès dans le diagnostic préopératoire
  - les progrès dans les résultats thérapeutiquestant en ce qui concerne la mortalité que la morbidité secondaire du à un choix judicieux de la méthode opératoire, fonction de l'âge de survenue de la forme clinique, des possibilités locales de dissection et d'anastomose biliodigestive.
- Enfin, une nouvelle classification est proposée incluant :
  - les possibles atteintes associées des voies intra hépatiques, source de complications qu'il faut savoir interpréter,
  - et l'existence ou non d'une atrésie associée grevant lourdement le pronostic.



## B I B L I O G R A P H I E

Certaines références ne sont que simplement citées dans l'historique de la question. Précédées d'un astérisque \*, elles sont cependant rappelées à toutes fins utiles.

ooo



- 1 - ALAGILLE D. - BORDE J. - HABIB E.C. et DOMMERGUES J.P.

La chirurgie biliaire de la cholostase prolongée chez le nourrisson - Constatations opératoires dans 128 observations.

Arch.franç.Pediat., 1969, 26, 37-49.

- 2 - ALONSO - LEJ F. - REVER W.B. Jr - PESSAGNO D.J.

Congenital choledochal cyst with a report of two and an analysis of 94 cases.

Surg.Gynec.Obstet., 1959, 108, 1-30.

- 3 - ARTHUR G.W. and STEWART J.R.

Biliary cysts.

Brit. J.Surg., 1964, 51, 671-675.

- 4 - ASHBY B.S.

Carcinoma in a choledochus cyst.

Brit. J.Surg., 1964, 51, 493-496.

- 5 - BABBIT D.P.

Congenital choledochal cysts : New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb.

Ann. radiol., 1969, 12, 231-240.

- 6 - BABUT J.M. - FEUILLU J. et GERMAIN M.

Exérèse ou dérivation interne : une alternative thérapeutique pour les dilatations kystiques du cholédoque. A propos de quatre cas.

Ann. Chir. Inf., 14, 379-390.



## II

- 7 - BARZEL U.S., FRIEDMAN R., GLOTZER P.  
Choledochal cyst and acute purulent pericarditis.  
New Engl. J.med., 1967, 276, 1.247 - 1.248.
- 8 - BATTIN J. et AZANZA X.  
Pseudo kyste du cholédoque à début néonatal compliqué  
d'hypertension portale post opératoire.  
Arch.franç. Pediat., 1971, 28, 345-346.
- 9 - BATTIN J., HEHUNSTRE J.P., BONDONNY J.M., DILHUYDI J.M.  
Kyste du cholédoque chez une enfant de 3 ans démontré  
par cholangiographie.  
Arch.franç.Pediat., 1973, 30, 876.
- 10 - BIRCKS W.  
Galligue Peritonitis nach blinder Oberbauchpunktion  
für idiopatische choledochuscyste.  
Zbl. Chir., 1962, 97, 856-860.
- 11 - BLEGEN H.M. and BOYEN E.L.  
Perforation of choledochus cyst with biliary peritonitis;  
report of a case submitted to three-stage operation.  
J. Lancet 1946, 66, 177-183.
- 12 - BLERY M., DESVIGNES P., MOREAU J.F.  
Dilatation kystique congénitale du cholédoque à propos  
d'un cas diagnostiqué par cholecystographie.  
Ann.Radiol., 1972, 15, 831-839.
- 13 - BLOCKER T.J.Jr, WILLIAMS H. and WILLIAMS J.E.  
Traumatic rupture of a congenital cyst of the choledochus.  
Arch.Surg., 1937, 34, 695-701.



### III

- 14 - BORDE J., MITROFANOFF P. et GROSLEY M.  
Dilatation kystique congénitale du cholédoque.  
Ann. Chir., 1973, 27, 286-291.
- 15 - BORDE J. et COTONI A.  
Cholepéritoine et perforation des voies biliaires  
chez le nourrisson.  
Ann.Chir. infant., 1966, 7, 287-314.
- 16 - BRAASCH J.W. and DOUGLAS G.  
Choledochal cyst - Report of a case associated with  
hypoplasia of the proximal common duct and anomalous  
insertion of the cystic duct.  
Aust. New Zeal. J.Surg., 1970, 39, 250-256.
- 17 - BUSSEMAKER J.B. and VAN LEEUWEN P.  
Cyst of the common bile duct.  
Arch. Chir. Neerl., 1968, 20, 173-182.
- 18 - BYRNE J.J. and BOTTOMLEY G.I.  
Bile peritonitis in infancy.  
Am. J.Dis.child., 1953, 85, 694-697.
- 19 - CAROLI J. et MARCOULIDES G.  
Contribution à la pathogénie des dilatations congénitales  
du cholédoque.  
Arch.Mal.Appar.dig. 1953, 42, 1045-1060.
- 20 - CHALNOT P., GROSDIDIER J., MATHIEU P. et JACQUOT A.  
Dilatation congénitale du cholédoque à propos de deux cas.  
Arch.franç.mal.app.dig., 1966, 55, 965.



- 21 - CHAPTAL J., JEAN R., POUS J.G., MEYLAN F. et RIEU D.  
Dilatation congénitale ou pseudo kyste du cholédoque :  
cinq observations.  
Arch.franç.Pediat. 1969, 26, 812.
- 22 - CHAUMERLIAC H., BARRIER J.A., BARRIER J.P. et ECHEGUT J.P.  
Dilatation kystique congénitale du cholédoque associée  
à une maladie de Caroli.  
Arch.franç.mal.app.dig., 1969, 58, 502-503.
- 23 - CUSCHIERI A. and DAVIES R.S.  
Acute pancreatitis complicating a choledochal cyst.  
Brit.med.J. 1969, 3, 698.
- 24 - DANELATOS, ATHANASSIADIS C., TSAKAGIANNIS E., KARPOUZAS  
et MOUSATOS G.  
Péritonite biliaire de l'enfance.  
Helv.Paediat.Acta. 1970, 25, 655-658.
- 25 - DANIEL D.S.  
Choledochal cyst. Report of a case.  
Ann. Surg., 1962, 155, 902-905.
- 26 - DEBELUT J.  
Kyste congénital du cholédoque.  
Ouest med. 1961, 14, 97-99.
- 27 - DENNISON W.M.  
A study of choledochal cyst in childhood.  
J.int.Coll.Surg. 1954, 21, 113-117.
- 28 - DESORGHER G., EMPE J., DUCOULOMBIER H. et LAMORIL P.  
Dilatation kystique congénitale du cholédoque révélée  
par une pancréatite chez un enfant de 4 ans.  
Ann. Chir.infant., 1961, 2, 149-153.



- 29 - DE VERNEJOUL R., HENRY E. et AUBESPY P.  
Anomalies du foie et des voies biliaires.  
E.M.C. FOIE, 1964, Fasc. 7002, A<sub>10</sub>, 9.
- 30 - DUCKETT J., ERAKLIS A.J. and LONGINO L.  
Surgical treatment of idiopathic dilatation of the  
common bile duct (choledochal cyst) in 14 children.  
J. Pediat.Surg., 1971, 6, 421-428.
- 31 - ELLIS H. and CRONIN K.  
Bile peritonitis.  
Brit.J.Surg., 1960, 48, 166-172.
- 32 - ESGUERRAGOMEZ G., RIVEROS-GAMBOA E.  
A case of multidiverticular cystic dilatation of the  
common and hepatic ducts.  
Amer. J. Roentgenol. 1965, 94, 477-479.
- 33 - ESPOSITO G.  
Peritonite biliaire par perforation spontanée du  
cholédoque chez l'enfant.  
Ann.chir.infant., 1972, 13, 339-346.
- 34 - FERRIS D.O. and YA DEAU R.E.  
Choledochal cyst.  
Proc. Mayo Clin. 1964, 39, 332-339.
- 35 - FIRICA T., RADULESCU M. et MATEI M.  
Considérations sur la dilatation congénitale du cholédoque.  
Lyon Chir. 1965, 61, 748-750.



## VI

- 36 - FLEURY J., LAUMONIER R. et LAHARY J.  
Megacholédoque à segment sous jacent dépourvu de formation nerveuse. Cholepéritoine mortel.  
Arch.franç.Pediat. 1963, 20, 1019.
- 37 - FONKALSRUD E.W. and BOLES T.T.  
Choledochal cyst in infancy and childhood.  
Surg. Gynec.Obstet., 1965, 121, 733-742.
- 38 - FRIEND W.D.  
Rupture of choledochal cyst during confinement.  
Brit. J.Surg. 1958, 46, 155-157.
- 39 - GASTARD J.  
Trois observations de dilatation kystique du cholédoque.  
Arch.mal.Appar.dig., 1966, 55, 821-822.
- 40 - GARCES H., NEIRA M. and GUZMAN A.  
Malformación congenita quística del coledoco.  
Rev. Chilena pediat., 1952, 23, 10-16.
- 41 - GAUTIER BENOIT C., LESCUT J. et DUQUENNOY A.  
Dilatation idiopathique congénitale des voies biliaires extrahépatiques.  
Ann. mal.appar.dig., 1964, 53, 1357-1362.
- 42 - GAUTIER BENOIT C., L'HERMINE C., PARIS J.C. et HOUKE M.  
Dilatation kystique et papillomatose disséminée de l'hépatocolédoque.  
Mem. Acad.Chir. 1970, 96, 359-360.
- 43 - GLENN F., CHARLES K., Mc SHERRY.  
Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system.  
Ann.Surg., 1973, 177, 705-713.



- 44 - GOSWITZ J.T. and KIMMERLING R.

Perforated choledochal cyst with bile peritonitis in an infant. Case report and surgical management.  
Surgery, 1966, 59, 878-882.

- 45 - GOTS R.E., ZUIDEMA G.D.

Dilatation of the intrahepatic ducts in a patient with a choledochal cyst.  
Ann.J.Surg. 1970, 119, 726-729.

- 46 - GROSJEAN A.

Cholepéritoine par perforation d'un pseudokyste du cholédoque.  
Thèse - PARIS S<sup>t</sup> Antoine - 1973 - N° 87.

- \* GROSS R.E.

Idiopathic dilatation of the common bile duct in children.  
J.Pediat. 1933, 3, 730-755.

- 47 - GRUNER M.

Pseudo kyste du cholédoque chez l'enfant.  
Ent. Bichat (Chir. et spec.) 1971, 107-110.

- 48 - GUISOLFI J., JUSKIEWENSKI S., CARRIERE J.P., CORBERAND J. et REGNIER C.

Perforation des voies biliaires et cholepéritoine au cours de la première enfance à propos de deux observations.  
Pédiatrie, 1971, 26, 769-774.

- 49 - HABIB E.C. et VALAYER J.

Ictères cholestatiques du nourrisson.  
Rev.Prat. 1973, 23, 4959-4971.



- 50 - HAN S.Y., COLLINS L.C. and WRIGHT R.M.

Choledochal Cyst : report of five cases.  
Clin.Radiol., 1969, 20, 332-336.

- 51 - HAYS D.M., GOODMAN G.N., SNYDER W.H. and WOOLLEY M.M.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.  
Arch.Surg., 1969, 98, 457-462.

- 52 - HENRION C.

La cholécocèle ou dilatation kystique de l'ampoule de Vater.  
Acta.chir. Belg. 1967, 66, 139-152.

- 53 - HEPP J. et MUTRICY J.

Le traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale par l'anse jejunaie en Y.  
Ent. Bichat (Chir. et Spec.) 1969, 79-82.

- 54 - HEPP J. et MUTRICY J.

Réflexions sur le traitement de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.  
Lyon chir., 1971, 67, 173-175.

- 55 - HOFFER P.B. and PETASNICK J.P.

Choledochal cyst demonstrated by oral cholecystography.  
Radiology, 1969, 23, 871-874.

- 56 - ISHIDA M., TSUCHIDA Y, SAITO S.

Primary excision of choledochal cysts.  
Surgery, 1970, 68, 884-889.

- 57 - JACKSON B.T. and SAUNDERS P.

Perforated choledochal cyst.  
Brit. J. Surg. 1971, 58, 38-42.



- 58 - JAEGER J.H., KOHLER J.J. et HOLLENDER J.F.

La dilatation kystique congénitale du cholédoque  
à propos d'une nouvelle observation.

Acta chir. Belg., 1973, 72, 84-96.

- 59 - JEAN PIERRE R., VICARI F., LAURENT J., BERTHAUX J.M. et  
GROSDIDIER J.

Etude per duodénoscopique d'une dilatation kystique du  
cholédoque.

Ann. Gastro ent.hepat., 1973, 9, 349-353.

- 60 - JONES C.A. and OLBOURNE N.A.

Choledochal cyst with associated cholelithiasis diagnosed  
by infusion cholangiography and tomography.

Brit.J.Radiol., 1973, 46, 711-714.

- 61 - JONES P.G., SMITH E.D., CLARKE A.M. and KENT M.

Choledochal cysts : experience with radical excision.

J.Ped.Surg., 1971, 6, 112-118.

- 62 - KARJOO M., BISHOP H.C., BORNS P. and HOLTZAPPEL P.G.

Choledochal cyst precenting as recurent pancreatitis.

Pediatrics, 1973, 51, 289-291.

- 63 - KASAI M., ASAKURA Y., TAIRA Y.

Surgical treatment of choledochal cyst.

Ann. Surg. 1970, 172, 844-851.

- 64 - KATO T., ASAKURA Y. and KASAI M.

An attempt to produce choledochal cyst in puppies.

Oral presentation in the Fifth Annual Meeting of the  
Pacific Association of Pediatric Surgeons in Tokyo  
13-16 JUIN 1972.



- 65 - KEITH L.M.Jr, RINI J.M. and MARTIN L.H.  
 Congenital cystic dilatation of the common duct  
 (choledochal cyst) report of two cases.  
 Arch.Surg., 1964, 75, 143-149.
- 66 - KLOTZ D., COHN B.D. and KOTTMEIR P.K.  
 Choledochal cysts : diagnostic and therapeutic problems.  
 J.Pediat.Surg., 1973, 8, 271-283.
- 67 - KOBAYASHI A., OHBE Y. et AKIYAMA H.  
 Péritonite bilieuse aigüe idiopathique de l'enfance.  
 Helv.paediat.Acta., 1970, 25, 659-662.
- 68 - KONG G.T.  
 Perforere idiopatische choledochus cyste mit chlonorchis  
 im cysterinhalt.  
 Chirurgie, 1951, 22, 56-57.
- 69 - KUNE G.A. and Mc KENZIE G.  
 The management of biliary cysts.  
 Aust. New Zeal. J.Surg. 1969, 2, 132-137.
- 70 - LAHARY J.  
 Cholepéritoine chez un enfant de 14 mois (perforation de  
 kyste du cholédoque).  
 Thèse - PARIS - 1954 n° 475.
- 71 - LAUX M.  
 La dilatation kystique congénitale de l'hépatocholédoque  
 à propos d'un cas traité par resection idéale.  
 Société chir. Montpellier, séance 30 Mai 1972, 265-268.



- 72 - LEE S.S., MIN P.C., KIM G.S. and HONG P.W.

Choledochal cyst : a report of nine cases and review of the literature.

Arch. Surg. 1969, 99, 19-34.

- 73 - LEMAITRE G., L'HERMINE C. et GAUTIERBENOIT C.

L'arteriographie coeliomesenterique dans un cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale chez un adulte.

Ann. Radiol., 1968, 11, 834-836.

- 74 - LINDENAUER S.M., LAVANWAY J.M.

Surgical management of congenital choledochal cyst.

Surgery, 1969, 65, 972-978.

- 75 - LORENZO G.A., SEED R.W. and BEAL J.M.

Congenital dilatation of the biliary tract.

Ann. J. Surg., 1971, 121, 510-519.

- 76 - MAHOUR G.H. and LYNN H.B.

Choledochal cyst in children.

Surgery, 1969, 65, 967-978.

- 77 - MAHOUR G.H.

Choledochal cyst in infants.

Ann. J. dis. child., 1973, 126, 533-534.

- 78 - MALLET GUY P. et GIGNOUX M.

Sur les conditions diverses dans lesquelles se dilate la voie biliaire principale.

Lyon chir., 1966, 62, 161-174.



- 79 - MALLET GUY P., REBOUILLAT J. et ROSOWSKI F.

Dilatation congénitale du cholédoque; à propos de six cas opérés en huit ans sous contrôle manométrique et radiographique.

Lyon chir. 1961, 57, 15-31.

- 80 - MARTIN C., SAINT SUPERY G., BONDONY J.M. et ALLAIN D.

Une observation anatomo clinique de kyste congénital du cholédoque.

Arch. franç.Pediat., 1972, 29, 450-451.

- 81 - MUTRICY J.

La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.

Thèse PARIS, 1968, n° 839.

- 82 - PELLERIN D., AICARDI J. et NEZELOFF C.

Les ictères de type retention du nourrisson (104 observations).

Ann.Pediat. 1966, 45, 684-696.

- 83 - PELLERIN D. et FEKETE N.

Onze cas de dilatation pseudo kystique du cholédoque.

J. Paris.Pediat. 1969, 365-377.

- 84 - PREVOT, MOUROT et HUMMER.

Dilatation kystique du cholédoque à l'origine d'ictères retentionnels du nourrisson (à propos de 2 cas).

Ann.chir.infant. 1971, 12, 323-328.

- 85 - QUANDALLE P., PARIS J.C., L'HERMINE C. et DELMOTTE J.S.

Dilatation kystique congénitale du cholédoque traitée par resection.

Lille med., 1972, 17, 1446-1451.



- 86 - RABINOWITZ J.G., KINKHABWALA M. and ROSE J.S.

RIM sign in choledochal cyst : additional diagnostic feature.

Non encore publié - cité par KLOTZ ( 66).

- 87 - ROSENQUIST C.J.

Radiographic visualisation of choledochal cyst by oral cholecystography.

Brit. J.Radiol., 1969, 42, 61-62.

- 88 - SALEMBIER Y., MARTIN G. et HOUKE M.

Dilatation congénitale de l'hepatocholédoque à propos d'une ressection anastomose.

Lille chir., 1970, 25, 200-205.

- 89 - SAUBIER E.C., VIARD H., PARTENSKY C. et BRAULT A.

Kyste de l'hepatocholédoque avec dilatation segmentaire congénitale des voies biliaires intrahépatiques (maladie de Caroli) et hypertension portale.

Lyon chir., 1971, 67, 299-301.

- 90 - SCHARLI A. and BETTEX M.

Congenital choledochal cyst : Reconstruction of the normal anatomy.

J. Ped. Surg., 1968, 3, 604-609.

- 91 - SCHIEWE R. et GORING G.

Zur Behandlung kindlicher Choledochuscysten.

Chirurgie, 1968, 32, 350-353.

- \* - SENEQUE J. et TAILHEFER A.

Les dilatations congénitales du cholédoque; anciens kystes idiopathiques du cholédoque.

J. Chir. ( Paris) 1929, 33, 154-178.



- 92 - SHALLOW T.A., EGER S.A. and WAGNER F.D.Jr.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct;  
case report and review of the literature.

Ann. Surg., 1943, 117, 355-386.

- \* - SHALLOW T.A., EGER S.A. and WAGNER F.D.Jr.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct :  
Follow up on previously reported case and report of  
additional cases.

Ann. Surg. 1946, 123, 119-126.

- 93 - SHIRAKI K.

Liver damage in congenital cystic dilatation of the  
common bile duct : clinical and pathological study  
of twenty cases.

Paediat. Uni. Tokyo, 1967, 14, 7-13.

- \* - SPENCER F.C. and DICKINSON E.H.

Choledochal cyst.

J.Ped., 1950, 36, 247-253.

- 94 - STEPHENS F.O.

Choledochocoele : an unusual type of choledochal cyst  
which presented as acute pancreatitis.

Aust. N.Z. J.Surg., 1966, 36, 124-127.

- 95 - STRODE J.E.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.

Int. Surg., 1966, 45, 508-518.

- 96 - TAGART R.E.B.

Perforation of a congenital cyst of the common bile duct.

Brit. J.Surg., 1956, 44, 18-21.



- 97 - TSARDAKAS E. and ROBNETT A.H.  
Congenital cystic dilatation of the common bile duct;  
report of three cases, analysis of 57 cases and review  
of the literature.  
Arch. Surg. 1956, 72, 311-327.
- 98 - TSUCHIDA Y. and ISHIDA M.  
Dilatation of the intrahepatic bile ducts in congenital  
cystic dilatation of the common bile duct.  
Surgery 1971, 69, 776-780.
- 99 - TRAN NGOC NINH, PHAM BIEU TAM, FEROLDI J., LICHTENBERGER R.E.  
La dilatation kystique congénitale du cholédoque chez  
l'enfant; remarques anatomiques et chirurgicales à  
propos de 6 cas personnels.  
Ann.chir.infant., 1964, 5, 245-269.
- 100 - TRAN NGOC NINH, PHAM BIEU TAM, TRAN SY DON et NGUYEN THAN LONG.  
La dilatation kystique congénitale du cholédoque chez  
l'enfant; étude clinique d'après l'analyse de 6 cas  
personnels et revue de la littérature.  
Arch.mal.app. dig. 1964, 53, 1213-1239.
- 101 - TROUT M.M. and LONGMIRE W.P.  
Long term follow up study of patients with congenital  
cystic dilatation of the common bile duct.  
Ann.J.Surg. 1971, 121, 68-86.
- 102 - WALTON J.  
Congenital diverticulum of the common bile duct.  
Brit.J.Surg. 1939, 27, 295-315.
- 103 - WARREN K.W., KUNE G.A. and HARDY K.S.  
Biliary duct cysts.  
Surg.clin. N.Amer., 1968, 48, 567-576.



- 104 - WEBER F.P.

Cystic dilatation of the common bile duct.  
Brit. J.child. dis., 1934, 31, 27-36.

- 105 - WEBER B.B., SOLER F.J., FONT R.G. and NANCE F.C.

Carcinoma arising in a choledochal cyst.  
Amer.J.Dig.dis., 1971, 16, 1019-1025.

- 106 - WEI JAO CHEN, CHAN HSIUNG CHANG and WEN TSUNG HUNG.

Congenital choledochal cyst : with observation on  
rupture of the cyst and intrahepatic ductal  
dilatation.  
J.ped. Surg., 1973, 8, 529-538.

- 107 - WILLIAMS L.E., FISHER J.H., COURTNEY R.A. and DARLING D.B.

Preoperative diagnosis of choledochal cyst by  
hepatoscintigraphy.  
New Eng.J.med. , 1970, 283, 85-86.

- 108 - WRIGHT A.D.

X-Ray appearances produced by congenital cystic  
dilatation of the common bile duct.  
Brit. J.radiol., 1935, 8, 227-230.

- 109 - YOTUYANAGI S.

Contribution to aetiology and pathogeny of idiopathic  
cystic dilatation of the common bile duct with report  
of three cases; new aetiological theory.  
Gann., 1936, 30, 601-650.

- \* - ZINNINGER M.M. and CASH J.R.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.  
Arch.Surg. , 1932, 24, 77.





